



**43. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft
für Pädiatrische Kardiologie**

Weimar, 1. bis 4. Oktober 2011

Sonderdruck



Tagungspräsident

Prof. Dr. Michael Hofbeck

Tagungssekretär

Prof. Dr. Ludger Sieverding

Universitätsklinikum Tübingen

Abt. Pädiatrische Kardiologie

ABSTRACTS

© Springer-Verlag 2011

43. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie

1. bis 4. Oktober 2011 in Weimar – Inhaltsverzeichnis

Inhaltsverzeichnis

Vorträge

Prävention erworbener Krankheiten des Herz-Kreislauf-Systems im Kindesalter (V1 – V2)
Herzchirurgie (V3 – V6)
Interventionen (V7 – V14)
Herzrhythmusstörungen (V15 – V19)
Qualitätssicherung in der Kinderkardiologie und Kinderherzchirurgie (V20)
Kompetenznetz (V21 – V25)
Intensivmedizin (V26 – V29)
Wettbewerb junger Wissenschaftler (V30 – V33)
Bildgebung (V34 – V37)
Freie Themen (V38 – V43)
Grundlagenforschung (V44 – V47)
Langzeitverlauf und Outcome (V48 – V51)

Case reports (CR1 – CR10)

Poster

Bildgebung I: Echo und CT (P1 – P7)
Outcome und Lebensqualität (P8 – P14)
Bildgebung II: Kardio MRT (P15 – P21)
Herzchirurgie (P22 – P30)
Interventionen (P31 – P39)
Elektrophysiologie (P40 – P48)
Intensivmedizin (P49 – P54)
Freie Themen (P55 – P62)

Vorträge

Prävention erworbener Krankheiten des Herz-Kreislauf-Systems im Kindesalter

V1 – V2

V1

Normalisierung der Thromboseneigung von übergewichtigen Kindern nach „lifestyle-intervention“

P. Fritsch (1), M. Fritsch (3), W. Muntean (1), B. Heinzl (1),
M. Köstenberger (1), B. Nagel (1), T. Rehak (1), H. Mangge (1),
A. Gamillscheg (1), T. Reinehr (2)

Department of Paediatrics, Medical University of Graz, Austria (1),
Vestische Hospital for Children and Adolescents, University of
Witten/Herdecke (2), Department of Paediatrics, Medical University
of Vienna, Austria (3)

Einleitung: Übergewicht bei Erwachsenen ist mit einem erhöhten Thromboserisiko und dadurch mit einem erhöhtem Risiko für kardiovaskuläre Erkrankungen assoziiert.

Methoden: Wir untersuchten daher prospektiv 27 übergewichtige Kinder. Es wurden der SDS-BMI, Fibrinogen, endogenem Thrombinpotential (ETP) zu Beginn der Studie und nach einem Jahr „lifestyle intervention“ mittels Ernährungsberatung, Bewegungstherapie und psychologischer Unterstützung bestimmt. (mean age 11.9 ± 2.4 years, 45% female, mean BMI 27.5 ± 5.6 kg/m², mean SDS-BMI 2.31 ± 0.48) Weiters wurden eine Kontrollgruppe von 50 gesunden Kindern untersucht.

Ergebnis: Die übergewichtigen Kinder zeigten signifikant erhöhtes Fibrinogen und ETP im Vergleich zu gesunden Kindern. Nach signifikanter Gewichtsreduktion der übergewichtigen Kinder (-0.45 ± 0.22 SDS-BMI) zeigten sich auch eine Normalisierung der erhobenen Gerinnungsparameter. (Reduktion von Fibrinogen und ETP).

Schlußfolgerung: Bei übergewichtigen Kindern besteht eine signifikant erhöhte Thromboseneigung. Diese Veränderungen normalisieren sich nach Gewichtsverlust durch „lifestyle intervention“.

Objective: With the fear of cardiac side effects, many patients with congenital heart disease (CHD) traditionally were withheld from exercise activities. Much is reported on sedentary lifestyle with diminished exercise capacity in children with CHD which results in an increased cardiovascular risk. This study aimed to assess whether the sedentary lifestyle persist into adulthood and whether this is associated with exercise capacity and quality of life limitations.

Patients and methods: From October 2007 to January 2010 a total of 330 patients (149 female, 18–61 years) with various CHD completed the health-related quality of life questionnaire SF-36 and performed a cardiopulmonary exercise test. Afterwards a triaxial accelerometer was worn over the next consecutive 7 days to assess daily activity.

Results: Patients achieved 59.2 ± 39.7 min of at least moderate activity per day and 76% of the investigated patients met the recommendations of daily activity. Exercise capacity was diminished in most of the patients with 25.6 ± 7.8 mL/min/kg ($73.7 \pm 19.5\%$ of predicted). There was a moderate relationship between daily activity and exercise capacity ($r = .437$, $p < 0.0001$). The correlation of daily activity to quality of life was rather poor ($r = .030$ to $r = .258$).

Conclusions: Adults with CHD are fairly active. Daily activity is positively correlated with exercise capacity. After medical counseling, promotion of an active lifestyle is warranted.

V2

Daily physical activity in adults with congenital heart disease is positively correlated with exercise capacity but not with quality of life

J. Müller (1,2), J. Hess (1), A. Hager (1)

Deutsches Herzzentrum München, Technische Universität München
(1), Lehrstuhl für Sport und Gesundheitsförderung, Technische
Universität München (2)

Herzchirurgie

V3 – V6

V3

RV morphology remains a risk factor for early postoperative morbidity after extracardiac Fontan operation

S. Nordmeyer, M. Rohder, O. Miera, B. Peters, F. Berger, S. Ovroutski

Deutsches Herzzentrum Berlin

Introduction: We sought to assess the impact of right (RV) or left (LV) systemic ventricular morphology on early postoperative morbidity after extracardiac Fontan operation (ECFO).

Methods: 136 consecutive patients underwent ECFO between 1995 and 2010 (LV, n = 87 vs. RV, n = 49). Pre- and intraoperative data as well as early postoperative outcomes were compared between the two groups.

Results: Heterotaxy syndrome and intraoperative fenestration was more often present in RV patients compared to LV patients (31 vs. 7%; and 39 vs. 22%, respectively; $p < 0.05$ for both). The need for postoperative mechanical circulatory support was not different between the two groups. Early postoperative mortality was 5.8%. Compared to LV patients, RV patients displayed higher LA pressures (9 vs. 6 mmHg, $p < 0.05$), lower mean arterial pressures (55 vs. 59 mmHg, $p < 0.05$) and a greater requirement for inotropic support (i.e. longer than 72 h after ECFO; 39 vs. 13%, $p < 0.05$). Equally, longer mechanical ventilation (75 vs. 13 h, $p < 0.05$) and a greater requirement for nitric oxide inhalation (53 vs. 29%, $p < 0.05$) was present in RV patients, but no difference in mean pulmonary artery pressures was seen between RV and LV patients. The incidence of ascites (61 vs. 29%, $p < 0.05$), requirement for intensified diuretic therapy (39 vs. 15%, $p < 0.05$) and the need for dialysis (39 vs. 5%, $p < 0.001$) was higher in RV patients. Overall, patients with systemic RV had a longer ICU and hospital stay (6 vs. 3 days; and 18 vs. 14 days, respectively; $p < 0.05$ for both).

Conclusion: A systemic RV remains a risk factor for early postoperative morbidity. To achieve optimal outcomes in patients with systemic RV, rigorous preoperative selection criteria and aggressive postoperative management are required.

V4

Improved early postoperative outcome after extracardiac Fontan operation without cardiopulmonary bypass

S. Ovroutski, C. Sohn, O. Miera, P. Ewert, V. Alexi-Meskishvili, R. Hetzer, F. Berger, M. Hübler

Deutsches Herzzentrum Berlin

Objective: The extracardiac conduit Fontan operation (ECFO) allows avoiding cardiopulmonary bypass (CPB) and seems to improve early postoperative results. We evaluated our experience with the off-pump technique for ECFO.

Patients and methods: 140 patients underwent ECFO at our institution between 1995 and 2011. The last 19 consecutive patients (since 2009, median age 2.7, range 1.8–12.3 years) were operated on without CPB.

The non-fenestrated Gore-Tex[®] graft was connected end-to-side to the pulmonary artery without bypass and temporary passive inferior vena cava (IVC)-to-atrial bypass was used for the anastomosis between IVC and graft. The postoperative course was compared to that of patients operated on with CPB (n = 121) regarding mortality and severe morbidity.

Results: No patients died in the off-pump group, with total early mortality of 6% (n = 9, n.s.). The overall operation time for off-pump Fontan (median 160 vs. 200 min, $p < 0.001$) was significantly reduced. Prolonged inotropic support (median 4 vs. 21 h), duration of mechanical ventilation (12 vs. 13 days, 2 off pump patients were extubated directly in the operation room) shown a favorable trend for the off-pump group. Mean PAP 24 and 48 h postOP (11 vs. 14 mmHg, $p = 0.0016$), the median duration of pleural drainage (4 vs. 8 days, $p = 0.01$) and the hospital stay (10 vs. 15 days, $p = 0.001$) were significantly shorter in the off-pump group than after the CPB Fontan. In 16 of 19 off-pump patients ($p = 0.03$) there was no need for any blood transfusion. No postoperative arrhythmias were documented after the operation without CPB.

Conclusions: The extracardiac Fontan operation without CPB is an established low risk surgical procedure that leads to improved early postoperative course and reduced use of blood products and should be recommended in selected patients for definitive single ventricle palliation.

V5

Rotation of the truncus arteriosus: favourable anatomical correction of TGA with VSD and LVOTO

M. Hübler, S. Ovroutski, O. Miera, B. Peters, P. Ewert, R. Hetzer, F. Berger

Deutsches Herzzentrum Berlin

Background: We evaluate our 5-years experience with rotation of the truncus arteriosus for correction of transposition of the great arteries (TGA) with ventricular septal defect (VSD) and left ventricular outflow tract (LVOT) obstruction.

Methods: In a retrospective analysis we studied 15 patients who have undergone surgery with “en bloc” rotation of the truncus arteriosus (n = 3) or aortic root translocation (n = 12) since 2006, with age at operation in children of 5–40 months and weight of 5–20 kg (one adult 22 years). In all patients the base of the heart with the great vessels was resected, rotated by 180° and then reimplanted, so that the aortic valve was positioned above the LVOT. The LVOT obstruction was relieved by resection of the muscular conus, the VSD was closed and the coronary arteries were reimplanted. In reconstructing the right ventricular outflow tract either the native pulmonary valve was preserved (n = 3) or a heterograft was used (n = 12). The perfusion time was 174–298 min and the aortic clamp time 129–239 min. The additional procedures were BCPS-take down in two and mitral valve chordae translocation in two patients.

Results: All patients were extubated within 48 h and discharged home within 10 (6–19) days. One patient developed AV block grade III following extensive conus resection and received pacemaker implantation. All other patients were in sinus rhythm. Successful mitral valve repair was performed 2 years after chordae translocation in one patient. During the follow up there was no aortic valve incompetence or residual LVOT obstruction and the ventricular function remained normal in all (EF > 60%).

Conclusion: Rotation of the truncus arteriosus is a safe surgical method of anatomical correction of TGA with VSD and LVOT obstruction that lead to favourable intracardiac geometry and stable mid-term results.

V6

Mittelfristige Ergebnisse nach komplexer Aortenklappenrekonstruktionen mit Trikuspidalisierung inklusive Ersatz einer Aortenklappentasche mit Hilfe autologem Perikard

P. Aszyk, N. Sinzobahamvya, H. Blaschczok, C. Haun, M. Schneider, V. Hraska, B. Asfour

Deutsches Kinderherzzentrum St. Augustin

Einleitung: Angeborene Aortenklappenstenosen gehen häufig mit einer bikuspiden Klappenmorphologie, die selten symmetrisch ausgebildet ist, einher. Meist ist die rechtskoronare Tasche (RCT) hypoplastisch und es bestehen Verschmelzungen zu mindestens einer benachbarten Tasche. Dies hat zur Folge, dass selten eine ausreichende öffnende bikuspidale Rekonstruktion erzielt werden kann. Komplexere Aortenklappenrekonstruktionen mit Trikuspidalisierung und einem Ersatz der rechts- oder linkskoronaren Tasche (ATERLT) sind daher häufig unvermeidlich.

Methoden: Von 03/2004 bis 04/2011 wurde bei insgesamt 181 Patienten eine Aortenklappenrekonstruktion durchgeführt. Bei 42 Patienten mit einem mittleren Alter von 10 ± 7 Jahren erfolgte eine ATERLT.

Ergebnisse: Kein Patient verstarb nach der Operation. Der mittlere Gradient bei Aortenklappenstenose wurde dabei von $39,4 \pm 14,8$ mmHg auf 9 ± 4 mmHg und bei Aortenklappeninsuffizienz von Grad 3,1 auf Grad 1,1 reduziert. Die Freiheit von Reoperation wegen Klappeninsuffizienz (\geq III°) ($n = 4$) und Klappenstenose (>50 mmHG) ($n = 1$) der ersetzten Tasche ist 92, 84 und 67% nach 6, 36 und ≥ 47 Monaten.

Diskussion: Eine Aortenklappenrekonstruktion mit Trikuspidalisierung und Ersatz überwiegend der RCT erscheint eine sichere mittelfristige Lösung zu sein, bis der Aortenklappenannulus eine ausreichend große mechanische Klappe aufnehmen kann oder eine Ross-Operation durchgeführt werden muss. Dies gewährleistet bei niedrigem Operationsrisiko eine zufriedenstellend lange Zeit ohne Einnahme oraler Antikoagulantien bzw. Implantation von biologischen Klappen im Rahmen einer Rossoperation.

Interventionen

V7 – V14

V7

The Andra Stent®— a new chromium cobalt stent for the treatment of coarctation, stenosis of pulmonary arteries, right ventricular outflow tract obstruction, caval veins and Fontan anastomosis in children and young adults: a European multicenter evaluation

C. Beck, N. A. Haas

Zentrum für angeborene Herzfehler, Herz- und Diabeteszentrum NRW, Bad Oeynhausen

Objective: To evaluate the feasibility and usefulness of the new chromium cobalt stent—the Andra Stent®, in a broad spectrum of lesions.

Methods: Retrospective analysis of 79 implanted Andra Stents (13–48 mm lengths) in 8 European centers (HDZ-NRW, DHZ Berlin, Bratislava, UZ Leuven, Bonn, Tübingen, Royal Brompton, Freiburg) between December 2008 and November 2010.

Patients: 75 patients aged 4–31 years (median 10 years). Body weight ranged from 10 to 95 kg (median 29 kg). 32 patients had aortic (re)coarctation, 25 patients had pulmonary artery stenosis, 10 patients right ventricular outflow tract obstruction and 12 had stenosis of caval veins or conduits in a total cavopulmonary connection (TCPC).

Results: Systemic and pulmonary arterial pressure gradients dropped from 31 mmHg (range 5–105 mmHg) to 3 mmHg (range 0–15 mmHg). In TCPC or caval veins the gradient dropped from 3 mmHg (range 1–8 mmHg) to 0 mmHg (range 0–1 mmHg). All stents were placed in the target lesion without complications. No stent fractures were noted.

Conclusions: The Andra Stent is suitable for the treatment of vessel stenosis in congenital heart diseases from childhood to adulthood with excellent MRI visibility on follow up. Whether these good results will be stable in the long term needs to be investigated.

V8

Rein interventionelle Therapie der Pulmonalatresie: Akutergebnisse und Follow up

E. Kitzmüller, A. Hanslik, E. Mlczoch, I. Michel-Behnke

Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Abteilung für Pädiatrische Kardiologie, Medizinische Universität Wien, Österreich

Einleitung: Neben der Standardversorgung mittels chirurgischem BT-Shunt stellt die interventionelle Eröffnung der Pulmonalklappenatresie (PA) eine Alternative dar. Passager ist häufig eine additive Perfusion der Pulmonalstrombahn erforderlich, die durch einen BT Shunt erreicht wird. Eine rein interventionelle Behandlung (BVP + Ductusstent) wird in der Literatur nur spärlich diskutiert.

Zielsetzung: Darstellung unserer Ergebnisse der ausschließlich interventionellen Behandlung der PA

Methodik: retrospektive Analyse

Ergebnisse: von 2004–2011 wurde bei 16 Pat (4w/12m) mit PA (4) oder funktioneller PA (12) interventionell (4× RFP + BVP, 12× BVP) eine antegrade Pulmonalperfusion erfolgreich hergestellt. Die Ballon-/Klappenratio betrug im Median 0,9 (0,5–1,5) Bei 10 Pat war zur

additiven Pulmonalperfusion ein Ductusstenting erforderlich. Das Alter beim Eingriff betrug im Median 2 Tage (1–42), das Gewicht 3,7 kg (1,8–4,9). Die Nachbeobachtungszeit betrug im Median 1,04a (40d bis 6,8a). Alle Pat überlebten den komplikationslosen Eingriff. 2 Pat benötigten eine Nachdilatation der Pulmonalklappe nach 4,5 und 9 Monaten. Von primär 12 hypoplastischen rechten Ventrikeln zeigten 10 eine Normalisierung der Größenparameter; ein RV ist nach 2 Jahren grenzwertig klein, einer für eine Beurteilung noch zu früh nach der Intervention. 10 Pat haben keine oder eine triviale Pulmonalklappeninsuffizienz, 5 eine moderate und 1 eine höhergradige. Ein Reststenosegradient unter 30 mmHg liegt bei 12 Pat vor, bei 4 unter 50 mmHg.

Schlussfolgerungen: Die ausschließlich interventionelle Behandlung der PA/kritischen PS ist technisch möglich. Eine biventrikulären Zirkulation ist auch bei primär hypoplastischen Ventrikeln häufig.

V9

Perkutane Pulmonalklappenimplantation vs operativem Pulmonalklappenersatz bei Dysfunktion des rechtsventrikulären Ausflußtraktes

A. Eicken (1), D. Dilber (2), A. Hager (1), S. Fratz (1), J. Hörer (3), I. Malcic (2), J. Hess (1)

Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler, Deutsches Herzzentrum München, Technische Universität München (1), Department of Paediatric Cardiology, University Hospital Zagreb at the Medical School of Zagreb, Kispaticeva 12, 10 000 Zagreb, Croatia (2), Klinik für Herz- und Gefäßchirurgie, Deutsches Herzzentrum München, Technische Universität München (3)

Dysfunktion des RV Ausflußtraktes (RVOT) kann entweder chir., oder katheterinterventionell behandelt werden. Ziel dieser Studie war ein Vergleich dieser Methoden.

Von 2006 – 2010 wurden 109 konsek. Pat. mit RVOT-Dysfunktion entweder durch PPVI (53) oder operativ (56) behandelt. Der mittlere Doppler Grad. im RVOT war 40 mmHg \pm 14 vor PPVI vs 18 mmHg \pm 15 präoperativ ($p < 0,0001$). Das mediane Alter der Pat. war gleich (22,8 J. PPVI, 19,1 J. OP). Die mediane Anzahl von Vor-OPs war in der PPVI-Gruppe höher (3,0 vs 2,0). Der stat. Aufenthalt war nach PPVI kürzer (3 d \pm 3 vs 19 d \pm 10; $p < 0,001$). Komplikationen traten nach OPs häufiger auf, als nach PPVI (Chirurgie: frühe Re-OP 2, PM-implantation 1, Krampfanfall 1, Fieber 13 und Arrhythmien 4; PPVI: Fieber 1, temp. AV-Block 1). Das mediane follow-up war identisch (11,7 Mo.). Bei der letzten Kontrolle wurde nach PPVI ein mittlerer Grad. von 17 mmHg \pm 6 und nach Operation von 10 mmHg \pm 7 ($p < 0,0001$) gemessen. Eine höhergradige PI (>Grad II) wurde nur in dem chir. Kollektiv (Grad III $n = 5$, Grad IV $n = 5$) nachgewiesen.

Nach PPVI war der Krankenhausaufenthalt signifikant kürzer und die Komplikationsrate war geringer, als nach einer OP. Pat. mit führender Stenose im RVOT wurden interventionell und mit führender Insuffizienz wurden operativ behandelt. PPVI ist die Methode der Wahl bei selekt. Pat. mit RVOT-Dysfunktion.

V10

Importance of coronary artery anatomy and variation in percutaneous pulmonary valve implantation

N. A. Haas, C. Beck, R. Görg, K. T. Laser, W. Schulz, D. Kececioglu
Zentrum für Angeborene Herzfehler - Kinderkardiologie, Herz- und Diabeteszentrum NRW, Bad Oeynhausen, Germany streichen

Introduction: The percutaneous implantation of pulmonary valves (PPVI) has become standard in many centres. The coronary anatomy and variability has significant impact on the suitability of this procedure. We report our first year series in patients with right ventricular outflow-tract obstruction and the attempt to implant pulmonary valves.

Methods: Prospective 1 year study in all patients scheduled for PPVI. A total of 38 patients was enrolled (total cath. number 550, March 2010 until March 2011), there were 23 male and 15 female. Standardised institutional protocol included balloon sizing/dilatation of the RVOT with simultaneous coronary artery contrast injection to exclude possible coronary compromise. In all patients presenting of the RVOT was performed.

Results: In 24 patients PPVI was successfully completed by using Melody® valves in 20 and Edwards Sapien® valves in 4 patients. In the remaining 14 PPVI was not possible. In one patient the size of the RVOT after standard balloon sizing/dilatation exceeded the valve diameter. Coronary anatomy prevented PPVI in 13 (=30%). Compression of the coronary blood flow occurred in nine patients during balloon dilatation/sizing, and coronary anatomy was found to close to possible stent location in four.

Discussion: Coronary anatomy and its variation prevents successful PPVI in a significant proportion of unselected patients with RVOTO. A standardised protocol to simulate stent implantation is compulsory to perform the procedure safely.

V11

Retrograde transcatheter closure of VSDs in children using the Amplatzer Duct Occluder II

N. R. Koneti (1), R. R. Penumatsa (1), V. Kanchi (1), S. K. Arramraj (1), S. Jaishankar (1), S. Bhupathiraju (1), N. Sreeram (2)

Care Hospital Institute of Medical Sciences, Hyderabad, India (1), Heart Center, University Hospital of Cologne (2)

Objectives: To describe a new technique of transcatheter closure of VSDs in children.

Background: Routine anterograde closure of VSDs is well established, but required the formation of an arteriovenous loop. We describe the retrograde single catheter approach.

Patients and methods: 51 symptomatic children (median age 48 months, range 0.7–78 months, median weight 14 kg, range 5–20 kg) with various types of perimembranous ($n = 30$) or muscular defects were selected for VSD closure. The VSD diameter had to be < 6.5 mm, as this is the maximum available waist diameter of the Amplatzer Duct Occluder II (ADO II). An ADO II device was chosen with a waist diameter equal to or 1 mm greater than the minimum VSD diameter. Using a 5F or 6F Judkins right coronary catheter (internal diameter 0.056–0.070 in.) and 0.035 in. Terumo wire combination, the VSD was crossed retrogradely, and the device delivered. The distal (RV) disc was initially deployed, followed by the waist and LV disc, under transthoracic or transesophageal echocardiographic guidance.

Results: The median VSD diameter was 4.5 mm (4–6.5 mm). There were no procedure-related complications. The median fluoroscopic time was 14 min (4–45). At a median follow-up of 14 months, none of the patients has AV conduction abnormalities or aortic regurgitation, and complete closure rate is 90%.

Conclusions: Retrograde VSD closure using a single standard guiding catheter is feasible in young children, and simplifies the technique.

V12**Device fractures in Solysafe® Septal Occluders: a single center experience**

F. T. Riede, S. Gielen, G. Schuler, I. Dähmert

Herzzentrum, Universität Leipzig

Introduction: The Solysafe® Septal Occluder (SSO) is a relatively new device for interventional closure of patent foramina ovalia (PFO) and secundum type atrial septal defects (ASD II). In 08/2010, after initial unpublished reports on device fractures (DF), the manufacturer prompted all medical care providers to reexamine all patients after implantation of a SSO (iSSO).

Objectives: To determine the incidence of DF after iSSO and to assess the spectrum of associated problems.

Methods: Prospective single center study. Extended follow-up examination including standardized fluoroscopy (sF) was performed in all patients after iSSO.

Results: Between 06/2005 and 07/2010, 111 patients had undergone iSSO at our institution. Indications for device implantation were (1) PFO with a history of cryptogenic stroke ($n = 84$; 76%) and (2) hemodynamically significant ASD II ($n = 27$; 24%). A total of 113 devices were implanted. Complete follow-up was available in 103 patients (92.8%). Median follow-up was 1.9 years (0–5.2). There were no new neurologic events or symptoms. The closure rate was 97.1%. DF was suspected by chest X-ray in one patient and documented in ten patients by sF. In all patients with DF, damage to adjacent cardiac structures and intracardiac thrombi were ruled out by transesophageal echocardiography. The overall probability of freedom from device fracture was 82.3% after 5 years. There was no significant difference between the occluder sizes of 15–25 mm. The underlying cardiac lesion in all patients with DF was a PFO ($p = 0.12$). One patient had embolization of a device fragment to the right pulmonary artery. So far, all patients with DF were managed conservatively.

Conclusions: The incidence of DF after iSSO is acceptably high. sF is imperative for accurate diagnosis of DF. Further follow-up is needed to determine the risk for potential clinical hazards and to optimize management.

V13**Seven years follow-up of the “Growth Stent”: results in infants with aortic coarctation**

P. Ewert, S. Schubert, B. Peters, S. Ovroutski, O. Miera, N. Nagdyman, F. Berger

Abteilung für angeborene Herzfehler, Deutsches Herzzentrum Berlin

Introduction: There is no stent available for possible curative transcatheter treatment of aortic coarctation in infants. To overcome this problem we designed the “Growth Stent” and started a prospective study with the first implantation of this stent more than 9 years ago. We evaluated the results of the first cohort after a median follow-up of 7 years.

Methods: Evaluation of the first 16 patients treated with implantation of the Growth Stent between April 2002 and January 2008. Analysis of immediate results and after a median follow-up of 7 years (3.3–9.3 years).

Patients: Patients aged 9 days–15 months (median 3.5 months). Body weight ranged from 3.4 to 12.8 kg (median 5.2 kg). Eleven patients suffered from aortic (re-)coarctation, five from stenosis of the aortic anastomosis after a Norwood I procedure. Implantation was performed through 5F sheaths.

Results: Pressure gradients after stent implantation dropped from 30 mmHg (range 20–60 mmHg) to 6 mmHg (range 0–15 mmHg). Three patients (HLHS 2; Shone-Komplex 1) died 1, 23, and 40 months after intervention of unrelated causes. Six patients had one (3 patients) or two (3 patients) balloon dilations 3–40 months (median 12 months) after growth stent implantation. The median pressure gradient dropped from 25 mmHg (range 15–30 mmHg) to 10 mmHg (range 5–25 mmHg). Eight patients received a large stent (3 Mega LD, 3 CP, 1 Jo-Stent, Andra) after 19–53 months. No child has been operated so far.

Conclusions: The growth stent is suitable for the treatment of aortic coarctation in infants. In the first cohort no patient has had the need for surgery during a follow up period of 7 years.

V14**Femoral arterial thrombosis after heart catheterization in infants <12 months of age: prospective pilot study**

W. Knirsch (1), C. Kellenberger (2), S. Dittrich (3), P. Ewert (4), M. Lewin (5), R. Motz (6), J. Nuernberg (7), O. Kretschmar (1)

Pediatric Cardiology (1), Radiology (2), University Children’s Hospital, Zurich, Switzerland, Pediatric Cardiology, Erlangen (3), German Heart Institute Berlin (4), Pediatric Cardiology, Olgahospital, Stuttgart (5), Pediatric Cardiology, Oldenburg (6), Pediatric Cardiology, Bremen (7), on behalf of Working-group of Interventional Cardiology of German Society of Pediatric Cardiology

Background: Femoral arterial thrombosis (FAT) is a complication after catheterization in infancy with an incidence of 5–20%. The aim of this study was to evaluate the impact of the diagnostic work up the day after cath comparing standard follow up (FU), i.e. pulse, blood pressure, skin color and temperature with an advanced approach using additional vascular ultrasound (US) of the femoral vessels.

Methods and results: Between 01 and 12/2009 we evaluated in a multi-center, prospective observational trial the incidence of FAT in infants <12 months of age. In 249 analysed patients at a (mean \pm SD) age of 3.9 ± 3.2 months, body weight of 5.1 ± 1.7 kg with a mean duration of cath of 62.1 ± 38.2 min, the incidence of FAT was 6.6%. Clinical signs of FAT were comparable in both groups with 5.7% undergoing standard FU and 8.2% in advanced FU ($p = 0.53$), but the rate of thrombosis screened by US was higher in patients after advanced FU (14.4 vs. 1.5%) ($p < 0.01$).

Conclusions: The overall incidence of FAT after catheterization in young infants was 6.6%, but significantly higher in patients screened by US additionally to clinical evaluation the day after cath. The ability of sufficient collateralisations in young infants undergoing acute FAT may underestimate the rate of unrecognized thrombosis from a clinical viewpoint. Therefore, the clinical outcome of FAT during medium term follow up after 1 month will be analysed in a further clinical trial.

Herzrhythmusstörungen

V15 – V19

V15

Gentests bei angeborenen Arrhythmiesyndromen in der Kinderkardiologie - welche Tests sind derzeit sinnvoll und praktikabel?

B. M. Beckmann (1), A. Kleinmann (2), S. Greil (2), J. Birnbaum (2), U. Walther (2), R. Polanetz, R. Dalla Pozza (2), H. Netz (2), S. Käüb (1)

Med. Klinik und Poliklinik I (1), Kinderkardiologie und pädiatrische Intensivmedizin (2), beide Campus Großhadern der LMU, München

Einleitung: Bei den primären Arrhythmiesyndromen (LQTS, CPVT, BrS) ist die genetische Untersuchung heute Standard; bei fam. Kardiomyopathien (fCMP) wird sie zunehmend verfügbar. Methode: Zwischen 1/01 und 04/11 wurde in unserer Spezialambulanz bei 252 Indexpatienten (IP), davon $n = 99 < 18\text{J.}$, mit der klinischen (Verdachts-)Diagnose LQTS, CPVT, BrS, oder fCMP nach ausführlicher Beratung ein gezielter genet. Test durchgeführt. Ergebnisse und Schlussfolgerung: Bei $n = 155$ von 285 (54%) der genet. untersuchten IP (davon $n = 57 < 18\text{J.}$) konnte eine Mutation (M) gefunden werden, in Folge auch bei 184 Angehörigen ($n = 58 < 18\text{J.}$). Bei 76% der betroffenen Angehörigen mit CPVT oder LQTS führte diese Kenntnis zu therapeutischen Konsequenzen. Bei BrS konnten allen Betroffenen konkrete Vorsichtsmaßnahmen empfohlen werden, ein Angehöriger erhielt einen implantierbaren Defibrillator (ICD). Bei fCMP richtete sich die Therapie vor allem nach den klinischen Befunden. Schlussfolgerung: Direkte therapeutische Konsequenzen hat der Nachweis einer M bei LQTS und CPVT; bei den fCMP erfolgt die Behandlung orientiert am klinischen Befund, der Genetikbefund dient hier eher als Mosaikstein, mit Ausnahme von LMNA-Mutationen, die höchstwahrscheinlich ein besonders hohes Arrhythmierisiko bergen. Allen Trägern einer für fCMP ursächlichen M wurde von intensivem Sport abgeraten. Bei BrS und fCMP muss die Entscheidung zur genet. Untersuchung bei Kindern besonders umsichtig getroffen werden. Seit 1.02.2010 ist das Gendiagnostikgesetz zu berücksichtigen.

V16

Ebstein-Anomalie: Rhythmusstörungen nach modifizierter Korrektur der Trikuspidalklappe ohne Ventrikelplikation

N. Nagdyman (1), G. Reumuth (1), P. Ewert (1), R. Hetzer (2), F. Berger (1)

Abteilung für Angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie (1), Abteilung für Herz-, Thorax- und Gefäßchirurgie, Deutsches Herzzentrum Berlin (2)

Ziel: Seit 1988 führen wir bei Patienten (Pat) mit Ebstein-Anomalie (EA) eine modifizierte Operationstechnik durch, deren Ergebnisse hinsichtlich der Entwicklung von Herzrhythmusstörungen (HRST) aufgearbeitet wurden.

Methodik: Follow-up von 57 Pat (35 w, 22 m; Alter Median 22 (3 Monate–68 Jahre). Mittlerer Beobachtungszeitraum 33 Monate.

OP-Prinzip ist die Reduktion der anatomischen Trikuspidalklappenöffnung, so dass das mobilste Segel, eine ihm gegenüberliegende Struktur für den systolischen Klappenschluss findet. Im Gegensatz zu anderen Rekonstruktionstechniken wird keine zusätzliche Plikation des atrialisierten Ventrikels vorgenommen. Seit 2004 wird der anteriore Papillarmuskel an das Septum befestigt sowie eine Double orifice Klappe rekonstruiert.

Ergebnisse: Frühmortalität bei 7.1%, Spätletalität bei 5,2%, seit 2004 ist kein Pat mehr verstorben. Re-Op bei 2,3%. Präoperativ wiesen 54% aller Pat HRST auf [$n = 4$ WPW-Syndrom, $n = 6$ Bradykardie, $n = 21$ supraventrikuläre Tachykardie = SVT]. 35% hatten intraventrikuläre Leitungsstörungen. SVT wurden perioperativ von 37 auf 12% reduziert, im späten Follow-up lag die Inzidenz bei 14%. Bradykardien wurden von 11% auf 3,5% vermindert. WPW-Syndrom trat postoperativ nicht mehr auf. Postoperativ nahm die Zahl der kompletten RSB von 12 auf 32% zu. 22% der Pat hatten einen kompletten AV-Block.

Schlussfolgerung: HRST bei EA sind häufig. Rekonstruktion der Trikuspidalklappe ohne Ventrikelplikation scheint die Inzidenz an SVT zu minimieren, das Auftreten von AV-Blöcken ist erheblich.

V17

Acute and long-term outcome after catheter ablation of supraventricular tachycardia in patients after the Mustard or Senning operation for d-transposition of the great arteries

G. Hessling, J. Wu, S. Ammar, T. Reents, S. Fichtner, P. Zhu, C. Jilek, I. Deisenhofer, J. Hess

Klinik für Kinderkardiologie und Klinik für Herz- und Kreislaufkrankungen, Deutsches Herzzentrum München

Background: Data about the long-term outcome of catheter ablation in patients (pts) with d-transposition of the great arteries (d-TGA) after the Mustard or Senning operation are scarce. We reviewed acute success and long-term follow-up after catheter ablation in this population.

Methods: The study included 27 pts (mean age 28.7 ± 6.7 years, 9 females) after a Mustard ($n = 16$) or Senning ($n = 11$) procedure who underwent ablation for supraventricular tachycardia (SVT) from January 2004 to July 2010. SVT mechanism was (1) atrial tachycardia (AT) including intraatrial reentrant tachycardia or focal AT or (2) atrioventricular node reentrant tachycardia (AVNRT). Follow-up was available 3, 6 and 12 months after ablation and yearly thereafter. Freedom from tachycardia was defined as long-term success.

Results: In the 27 pts, 35 procedures were performed (one procedure $n = 20$, two $n = 6$, three $n = 1$). Overall 36 tachycardia forms were found. Tachycardia mechanism included AT ($n = 31$) and AVNRT ($n = 5$). Tachycardia was ablated manually ($n = 27$) or by remote magnetic navigation (RMN; $n = 9$) with an acute success in 31/36 (86%) SVT. After the first ablation, recurrence occurred in 8/25 (32%) AT pts and 0/5 AVNRT pts; after a mean number of 1.3 ablations and a mean follow-up time of 29.1 ± 24.5 months, 26/27 (96.2%) patients were free from SVT. Acute and long-term success in the last 9 procedures using exclusively RMN was 100%.

Conclusions: Catheter ablation of SVT in patients after the Mustard or Senning operation for d-TGA has a high acute success rate and nowadays long-term results are excellent using RMN.

V18**Left cardiac sympathetic denervation for the management of life-threatening ventricular tachyarrhythmias in young patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia and long QT syndrome**

H. E. Schneider (1), T. Kriebel (1), M. Steinmetz (1), W. Ruschewski (2), T. Paul (1)

Pediatric Cardiology and Intensive Care Medicine (1), Thoracic and Cardiovascular Surgery (2), Georg-August-University Göttingen

Background: Left cardiac sympathetic denervation (LCSD) may be a therapeutic alternative for young patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia (CPVT) and long QT syndrome (LQTS) who are not fully protected by β -blockade.

Objective: The objective of this analysis was to report our institutional experience with LCSD in young patients for the management of the life threatening ventricular arrhythmias in CPVT and LQTS.

Methods: 7 young patients with CPVT and LQTS underwent transaxillary LCSD at our institution. Median age at surgery was 15 (range 4–42) years, median body weight was 54 (range 16–90) kg. Three patients had genotype positive LQTS. Four patients had the clinical diagnosis of CPVT, two positive for a mutation in the RYR2-gene. Indications for LCSD were recurrent syncope, symptomatic episodes of ventricular tachycardias and for ICD discharges despite high doses of β -blockers.

Results: Median length of follow-up was 1.7 years (range 0.5–3) years. The average time from hospital admission to discharge was 5 days, two patients received an internal cardioverter-defibrillator (ICD) during the same operation, two already had an ICD. Mild transient Horner's syndrome was observed in six patients, in two patients a small pleural effusion resolved spontaneously. After LCSD a marked reduction in arrhythmia burden and cardiac events were observed. None had any further ICD discharge for sustained VT.

Conclusions: In young patients with CPVT and LQTS who underwent LCSD, arrhythmia burden could be reduced significantly but follow-up is limited. LCSD could be performed with minimal perioperative complications.

V19**Durchleuchtungsfreie Katheterablationen von supraventrikulären Tachykardien im Kindes- und Jugendalter**

G. Kerst (1), H.-J. Weig (2), S. Weretka (2), P. Seizer (2), M. Hofbeck (1), M. Gawaz (2), J. Schreieck (2)

Klinik für Kinderkardiologie (1) und Kardiologie (2), Universität Tübingen

Einleitung: Medizinische Untersuchungen und Behandlungen sollten im Kindes- und Jugendalter am besten vollständig strahlenfrei erfolgen. Wir haben daher begonnen, Katheterablationen von supraventrikulären Herzrhythmusstörungen bei Kindern und Jugendlichen konsequent ohne Durchleuchtung durchzuführen.

Methoden: Die elektrophysiologischen Untersuchungen und Ablationen erfolgten mit Hilfe des 3D-Mappingsystems Ensite NavX (St. Jude Medical) und des TactiCath RF-Ablationskatheters (7F, gekühlter 3,5 mm Tip, Endosense), der eine kontinuierliche Messung der totalen, der axialen und tangentialen Anpresskraft erlaubt (Empfindlichkeit <1 g). Transseptale Punktionen wurden unter zusätzlicher TEE-Kontrolle durchgeführt.

Ergebnisse: Bei 8 Patienten im Alter 8-18 Jahre erfolgte eine vollständig durchleuchtungsfreie elektrophysiologische Untersuchung und Ablation. Bei allen Patienten konnte ein konventioneller steuerbarer Coronarsinuskatheter nach Mapping des rechten Vorhofs und des Coronarsinus mittels TactiCath-Katheter problemlos platziert werden. Bei allen Patienten erfolgte eine erfolgreiche Ablation (5 AV-Knoten-Reentry-Tachykardien, 3 WPW mit linksatrialen Kent-Bündeln, davon 1 WPW mit 2 linksatrialen Kent-Bündeln und 1 WPW mit inferoseptalem Kent-Bündel mit rechts- und linksatrialen Anteilen).

Zusammenfassung: Bei Kindern und Jugendlichen erscheint eine durchleuchtungsfreie Katheterablation von supraventrikulären Herzrhythmusstörungen in der klinischen Routine durch die Kombination aus 3D-Mapping und kontinuierlicher Anpresskraft-Kontrolle möglich, erfolgreich und sicher zu sein.

Qualitätssicherung in der Kinderkardiologie und Kinderherzchirurgie

V20

V20

Standardized ratio of surgical performance according to the Aristotle complexity score

C. Arenz, B. Asfour, V. Hraska, J. Photiadis, S. Sata, C. Haun, E. Schindler, N. Sinzobahamvya

German Paediatric Heart Centre, St. Augustin

Background: The Aristotle score quantifies complexity involved in congenital heart surgery by estimating potential for mortality, potential for morbidity and surgical technique difficulty. It defines surgical performance as “complexity score times hospital survival”. We studied how expected and observed surgical performances evolved over time.

Methods: 2,312 main procedures from 2006 to 2010 were analyzed. Aristotle basic score, corresponding hospital survival and related observed surgical performance were estimated. Expected survival was derived from mortality risks published by O’Brien (2009). Observed performance divided by expected performance was called “standardized ratio of performance (SRP)”. It should evolve above 100%. **Results:** Mean Aristotle basic score was 7.88 ± 2.68 . 51 patients died: observed hospital survival was 97.8%. 115 deaths were anticipated: expected survival was 95.2%. Observed and expected surgical performances reached 7.71 (7.65–7.75) and 7.49 (7.37–7.59), respectively. Therefore global SRP attained 102.94%. The ratio increased from 2006 (ratio = 101.60%) to 2009 (103.92%) and was 103.42% in 2010. Performance was high for repair of ccTGA and VSD by atrial switch and Rastelli, the Norwood procedure, repair of TAC, aortic arch repair and VSD closure, and the Ross-Konno procedure, with corresponding standardized ratios of 123.30, 116.83, 112.99, 110.86 and 110.38%. With a ratio of 82.87%, performance was low for repair of the Ebstein’s anomaly.

Conclusion: The standardized ratio of surgical performance integrates into one value, three factors: procedures complexity, postoperative observed survival, and comparison with expected survival. It constitutes an excellent instrument for quality monitoring of congenital heart surgery programmes over time. It allows an accurate comparison of surgical performances across institutions with different case mixes.

Kompetenznetz

V21 – V25

V21

Die Biomaterialbank des Registers für angeborene Herzfehler: Eine nachhaltige Plattform für die Forschung im Bereich der angeborenen Herzfehler

T. Pickardt, S. Klaassen, H.-H. Kramer, A.-K. Arndt, H. Abdul-Khaliq, S. Ditttrich, O. Toka, F. Berger, S. Schubert, B. Stiller, M. Frey, U. Bauer

Kompetenznetz und Nationales Register für angeborene Herzfehler, Berlin

Das Register für angeborene Herzfehler hat eine multizentrische, langfristig angelegte Biobank etabliert, in der ohne Projektbezug und zeitliche Begrenzung Proben für Forschungszwecke gesammelt und aufbewahrt werden können. Von den Ethikkommissionen der Universitäten in Kiel, Homburg, Freiburg, Erlangen, München, der Charité Berlin, sowie der Ärztekammer Nordrhein erhielt das Register hierfür positive Voten. Die Voten umfassen die Erhebung und Aufbewahrung von Blut- und DNA-Proben sowie von Gewebe aus Herz-Operationen.

An der Biomaterialbank beteiligen sich derzeit die kinder-kardiologischen Abteilungen in Berlin, Erlangen, Freiburg, Homburg und Kiel. Die Logistik basiert auf einem zentralen Proben- und Identitätsmanagement, die Proben selbst können dabei sowohl zentral als auch dezentral in den kooperierenden Kliniken verarbeitet und aufbewahrt werden. Derzeit umfasst die Biobank ca. 850 DNA Proben. Die Asservierung von Gewebeproben aus Herz-OPs startet im 2. Quartal 2011 in 4 Zentren.

Regelungen hinsichtlich Probenutzung und Kooperationen wurden gemeinsam vom Lenkungsausschuss des KNAHF und dem Vorstand des Registers festgelegt. Als beratendes Gremium fungiert ein Biobank Steering Board. Institutionen, die Proben für die Biomaterialbank akquiriert haben, erhalten ein Mitspracherecht bzgl. der Nutzung der Proben.

Für den Bereich Genetik wurden bereits verschiedene Kooperationen initiiert und Arbeiten gestartet. Zu den Kooperationspartnern zählen u. a. das MDC/Berlin-Buch, das MPI für Herz- und Lungenforschung/Bad Nauheim, das MPI für molekulare Genetik/Berlin sowie die Humangenetik der Charité Berlin.

V22

Charakterisierung der Kopfentwicklung bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern während des ersten Lebensjahres

M. Poryo (1), A. Thamer (1), T. Pickardt (3), U. Bauer (3), S. Gräber (2), H. Abdul-Khaliq (1)

Klinik für Pädiatrische Kardiologie (1) und Institut für Biometrie (2), Universitätsklinikum des Saarlandes, Kompetenznetz Angeborene Herzfehler Berlin (3)

Einleitung: Die Pathomechanismen der neurologischen und psychomotorischen Morbiditäten im Zusammenhang mit den angeborenen

Herzfehlern und ihren chirurgischen Behandlungen sind vielfältig. Ziel dieser Arbeit ist die Charakterisierung der somatischen Entwicklung und insbesondere der Kopfentwicklung bei verschiedenen Kohorten von Kindern bei der Geburt und im Verlauf des ersten Lebensjahres.

Methoden: Innerhalb des nationalen Registers für AHF wurden die klinischen Daten von 2764 Neugeborenen hinsichtlich Körpergewicht [KG], Körperlänge [KL] und Kopfumfang [KU] analysiert und entsprechend der U-Untersuchungen im ersten Jahr ergänzt. Perzentilen und Z-Score werden erstellt und im mit normalen Werten der WHO-Daten und innerhalb der Kohorten verglichen.

Ergebnisse: Während die meisten Kinder mit AHF normale Werte für KG, KL und KU bei der U1 bis U6 hatten, zeigten die Kinder mit HLHS und UVH sowohl bei der Geburt, als auch im Verlauf signifikant niedrigere Werte für den KU, unterhalb der 3er Perzentile.

In einzelnen Gruppen von AHF konnte ebenfalls ein signifikanter Einfluss einer OP auf die somatische Entwicklung festgestellt werden. Auch Mehrlingsschwangerschaften zeigen Auswirkungen auf die Entwicklung. Keinen Einfluss dagegen scheinen katheterinterventionelle Eingriffe und weitere angeborene und erworbene Nebendiagnosen zu haben.

Schlussfolgerung: Mikrozephalie ist bei Kindern mit HLHS und UVH nachweisbar. In wie weit die palliative Operation und Verbesserung der Hirnperfusion durch antegrade Perfusion einen positiven Einfluss hat, bleibt weiter zu analysieren.

V23

Patienten mit PHT im nationalen Register für angeborene Herzfehler.

H. Abdul-Khaliq (1), Th. Pickardt (2), U. Bauer
(Für die teilnehmenden Zentren)

Klinik für Kinderkardiologie, Universitätsklinikum des Saarlandes, Homburg/Saar (1), Kompetenznetz für angeborene Herzfehler, Berlin (2)

Im Nationalen Register Angeborene Herzfehler sind ca. 41.000 Patienten aller Altersklassen registriert.

Mit der Diagnose PAH - überwiegend aufgrund angeborener Herzfehler - sind im Nationalen Register 698 Patienten im Alter zwischen 1 und 75 Jahren registriert. Fast die Hälfte dieser Patienten (53%) haben die Diagnose VSD oder AVSD. 182 (26%) Patienten haben eine Trisomie 21. Inzwischen sind von allen Patienten 39 (5,6%) verstorben. Die meisten Patienten mit PAH und einem angeborenen Herzfehler werden in Universitätskliniken (76%) und bei Niedergelassenen (26,6%) betreut. Der Anteil der betreuten Patienten in anderen Krankenhäusern ist sehr gering (0,86%). Weitere Untersuchungen sind vorgesehen, um den Zustand der Patienten hinsichtlich der Lebensqualität, Belastbarkeit und Medikation zu erfragen. Um weitere - vor allem erwachsene - Patienten mit angeborenen Herzfehlern und PHT in das Nationale Register zu gewinnen, sind weitere umfangreiche Informationskampagnen im Rahmen des Kompetenznetzes in Zusammenarbeit mit den behandelnden Kardiologen und Kinderkardiologen geplant.

Das nationale Register für angeborene Herzfehler soll als eine Plattform zur weiteren epidemiologischen Untersuchungen dienen und steht allen teilnehmenden Zentren zu diesem Zweck zur Verfügung.

V24

Effects of reoperation for tetralogy of Fallot patients—a propensity adjusted analysis of 320 patients and 640 MRI examinations including reoperation threshold considerations

D. Boethig (1), T. Breymann (1), A. Kelter-Klöpping (1), B. Peters (2), P. Beerbaum (3), H. Bertram (1), S. Sarikouch (1)

Medizinische Hochschule Hannover (1), Universität Magdeburg (2), King's College London, GB (3)

Purpose: Timing and effects of reoperation in Tetralogy of Fallot (TOF) are discussed controversial. (1) We compensated for the lack of randomised studies by using the standardized data set of the German Competence Network for Congenital Heart Defects and appropriate statistical methods. (2) We compared operative results and remodelling considering the proposed RVEDVi threshold.

Methods: 407 repaired TOF patients from 14 centres were prospectively examined twice with a year as interval. 320 patients (55% males, age 17.9 ± 8.3 years) had complete examinations, 45 underwent pulmonary valve replacement (PVR) in the interval. Propensity scoring, using 11 potentially relevant parameters, identified exactly matched patient groups. We also examined the.

Results: (1) We saw a mean annual increase in RVEDVi ($+3.4 \text{ ml/m}^2$), respectively decrease in RVEF (-0.7%) and cardiac output (-0.14 l/min) without PVR. RVEDVi was by far the strongest factor ($p < 0.001$) predicting propensity for reoperation; TOF morphology and type of initial repair interestingly were of minor importance. (2) Although 16 patients with RVEDVi from 110 to 190 ml/m^2 exceeded recommended threshold of 160 ml/m^2 , neither normalization chance nor postoperative RV sizes were worse than in the patients with lower RVEDVi's. Below 190 ml/m^2 RVEDVi, the chance for normalisation was uniformly only 20%—except for patients with preoperative normal RVEDVi values ($<108 \text{ ml/m}^2$) who all remained normal. Above 190 ml/m^2 , no normalisation was observed.

Conclusion: Reoperation saved patients from further functional deterioration as without PVR; once dilated, patients face an uniform 20% chance for RV normalisation, if 190 ml/m^2 are not exceeded.

V25

Kosten-Nutzen-Matrix für Teilprojekte des Kompetenznetzes Angeborene Herzfehler (KN AHF)

S. Müller-Mielitz (1), U. Kehrel (2), A. J. W. Goldschmidt (3)

IEKF Institut für effiziente klinische Forschung, Münster (1), Institut für betriebswirtschaftliches Management im Fachbereich Chemie und Pharmazie, WWU Münster (2), IHCI Internationales Health Care Management Institut, Universität Trier (3)

Einleitung: Mit Beendigung der 3. Förderphase (2012) stellt sich die Frage nach dem ökonomischen Output und dem fachlichem Outcome des KN AHFs.

Grundlage: unserer ökonomischen Betrachtungen ist eine Kosten-Nutzen-Matrix der analysierten IT-Projekte des KN AHF.

Zielsetzung: der Forschungsarbeit im Rahmen des TMF-Projekts „Forschungseffizienz“ ist es, eine Basis für eine umfangreichere Evaluation im Kontext klinischer Forschung und darüber hinaus auch für komplexe Forschungsorganisationen wie Kompetenznetze zu ermöglichen.

Methodik: Der genutzte Goldstandard ist die Kosten-Nutzen-Analyse. Diese wurde für die Analyse der IT-Projekte methodisch ergänzt.

Damit kann jedoch nicht das fachliche Outcome bestimmt werden. Als ökonomischer Benchmark wurde der Nutzen-Kosten-Quotient (NKQ) für die Projekte berechnet.

Ergebnisse: Es kann gezeigt werden, dass dieser Quotient für ein analysiertes Projekt größer als eins (NKQ = 1,55 beim EDC-Importmodul für das Spiro-Ergometrie-Projekt) und für ein Teilprojekt kleiner als eins ist (NKQ = 0,7), was anzeigt, dass das Projekt zum Analysezeitpunkt unwirtschaftlich war. Nur eine Fortführung dieses Teilprojekts, die MRT- und Echo-Bild-Datenbank, kann zukünftig eine Wirtschaftlichkeit ermöglichen.

Schlussfolgerungen: Zusammen mit den durchgeführten ökonomischen Untersuchungen, der Weiterentwicklung der Methodik und den aktuellen Arbeiten im Bereich „Forschungseffizienz“ sind erste Ansätze erkennbar für eine grundlegende Methodik zur ökonomischen Analyse klinischer Forschung und komplexer Forschungsorganisationen. Es stehen damit Aussagen zur Effizienz klinischer Forschungsaktivitäten in Aussicht.

Danksagung: KN AHF, BMBF FKZ 01GI0210 1. Phase 01GI0601 2. Und 3. Phase und TMF-ev.de Projekt V072-1.

Intensivmedizin

V26 – V29

V26

Erste Erfahrungen zur Behandlung der terminalen Herzinsuffizienz bei Kindern mit einem Kunstherz der 3. Generation (HeartWare Ventricular Assist System)

O. Miera (1), S. Ovrutski (1), B. Peters (1), E. Potapov (2), F. Berger (1), R. Hetzer (2), M. Hübler (2)

Deutsches Herzzentrum Berlin, Klinik für Angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie (1), Deutsches Herzzentrum Berlin, Klinik für Herz-, Thorax- und Gefäßchirurgie (2)

Fragestellung: Bei Erwachsenen konnte bei der Behandlung der terminalen Herzinsuffizienz mit Kunstherzen durch die Verwendung von voll implantierbaren Systemen der 3. Generation die Lebensqualität verbessert und die Mortalität gesenkt werden. Wir berichten über erste Erfahrungen mit einem solchen System bei Kindern und Jugendlichen.

Methodik: Bei acht Kindern im Alter von 6 bis 16 Jahren wurde als mechanische Kreislaufunterstützung bis zur Herztransplantation eine implantierbare Zentrifugalpumpe (HeartWare, HVAD) verwendet.

Ergebnisse: Alle Kinder erhielten vor Implantation Katecholamine und entwickelten Zeichen des sekundären Nieren- oder Leberversagens. Sieben Kinder litten an einer dilatativen Kardiomyopathie, ein Kind hatte einen angeborenen Herzfehler (hypoplastisches Linksherzsyndrom mit Zustand nach totaler cavopulmonaler Konnektion mit extrakardialem Konduit). Bei sieben Kindern konnte erfolgreich eine Herztransplantation durchgeführt werden. Die Unterstützungszeit betrug im Median 75 (1 – 259) Tage. Ein Kind ist zur Zeit noch am Kunstherz. Neurologische Komplikationen oder Infektionen wurden nicht beobachtet.

Schlussfolgerung: Das HeartWare HVAD kann erfolgreich zur Kreislaufunterstützung bei Kindern und Jugendlichen mit terminalem Herzversagen eingesetzt werden.

V27

Konversion einer klassischen Fontankonnektion zu einer totalen cavopulmonalen Konnektion – Einflussfaktoren für den perioperativen Verlauf

J. Hörer, V. Hepp, M. Pringsheim, J. Cleuziou, Z. Prodan, J. Samprec, R. Lange, C. Schreiber

Deutsches Herzzentrum München an der Technischen Universität München

Zielsetzung: Klassische atriopulmonale oder atrioventrikuläre Fontankonnektionen neigen im Erwachsenenalter häufig zur Dilatation der atrialen Fächer mit der Folge von Rhythmusstörungen und eingeschränkter körperlicher Leistungsfähigkeit. Die Konversion zur totalen cavopulmonalen Konnektion kann die Flussverhältnisse verbessern, ist jedoch mit einem hohen Mortalitäts- und Morbiditätsrisiko verbunden.

Methodik: Evaluation aller Patienten, bei denen zwischen 1994 und 2011 eine Konversion durchgeführt wurde. Analyse potenzieller Risikofaktoren für die Krankenhausmortalität und für das Auftreten von Komplikationen.

Ergebnisse: Die Konversion wurde bei 28 Patienten im mittleren Alter von $22,9 \pm 8,3$ Jahren (10–39 Jahre) durchgeführt. 21 Patienten hatten eine atrio pulmonale, 7 Patienten eine atrioventrikuläre Fontankonnection. Bei 14 Patienten wurde bei der Konversion die totale cavopulmonale Konnection intracardial, bei 14 Patienten extracardial verlegt. Die Krankenhausmortalität betrug 18%, 14% der Patienten wurden über 7 Tage beatmet, und 39% wurden über 7 Tage intensivmedizinisch betreut. Ein eingeschränkter Funktionsstatus (NYHA III und IV, $p = 0,016$) und eine längere Bypasszeit bei der Konversion ($p < 0,001$) waren signifikante Mortalitätsrisiken. Patienten, bei denen ein dilatierter Vorhof die führende Indikation zur Konversion war, wurden signifikant kürzer nachbeatmet ($p = 0,005$) und signifikant kürzer intensivmedizinisch betreut ($p = 0,024$).

Schlussfolgerungen: Die Fontankonversion kann bei Patienten mit gutem Funktionsstatus, bei denen die Flussverhältnisse deutlich verbessert werden können, mit vertretbarem Risiko durchgeführt werden.

V28

Cardiac catheterization yields significant information and improves outcome in otherwise unidentifiable hemodynamic instability early after congenital heart surgery

U. Fakler (1), S. Cesna (3), A. Eicken (1), T. Genz (1), G. Balling (1), J. Hörer (2), J. Hess (1)

German Heart Center, Department of Pediatric Cardiology and Congenital Heart Disease (1), German Heart Center, Department of Cardiovascular Surgery, Technische Universität München (2), Santariskiu Klinikos, Department of Cardiac Arrhythmias and Invasive Radiology, Centre of Cardiology and Angiology, University of Vilnius, Lithuania (3)

Objective: An instable patient is a challenge in the post operative period. In some patients a cause cannot be identified by clinical and non-invasive means.

Aim of the study: Evaluation of therapeutic options and outcome of patients receiving an early cardiac catheterization (CC) within 30 days after congenital heart surgery.

Methods/results: Between 2008 and 2010, 1,498 patients with CHD were operated in our centre. Of these 120 (8%) needed an early CC. Mean age of these pts was $3.2 \text{ years} \pm 9$ (1 day–72 years), mean weight 12.1 ± 19 kg. Indications for CC were myocardial dysfunction, hypoxemia, instable circulation, chronic effusion and respiratory insufficiency. Mean time between operation and CC was 10 ± 8 days. In 61 (51%) patients CC was followed by medical treatment only, 30 (25%) had catheter interventions, 3 a catheter intervention and a reoperation, and 26 (22%) reoperations. In the 33 patients with catheter intervention 11 underwent closure of aorto-pulmonary or veno-venous collaterals, 11 had great arteries interventions, 5 interatrial septum interventions, 4 aorto-pulmonary shunt dilatation, one SVC- and one coronary artery-stenting. Improvement was achieved in 86 (82%) patients. 19 (16%) patients (7 on ECMO) died: 3 after intervention, 6 after reoperation, 1 after intervention and reoperation, 9 under medical treatment.

Conclusion: Cardiac catheterization is an important diagnostic tool to decide on further treatment options either by surgical or by catheter intervention. In the overall majority this led to causative treatment.

V29

Closing the ASD in cyanotic patients with Ebstein's anomaly: how to test feasibility

N. A. Haas, C. Beck, K. T. Laser, D. Kececioglu, E. Sandica

Zentrum f. Angeborene Herzfehler - Kinderkardiologie, Herz- und Diabeteszentrum NRW, Bad Oeynhausen

Introduction: In Ebstein's anomaly with ASD/PFO cyanosis may be explained secondary to inadequate right heart function. Therefore closure of the ASD/PFO can compromise cardiac output and initiate signs of right heart failure. Testing the effects of closure as well as simultaneous exercise to simulate normal daily life requirements would be helpful. We report our institutional protocol in these patients.

Methods: Retrospective analysis of all cyanotic Ebstein's patients with interventional closure of the ASD/PFO. A special protocol was used including test occlusion of the defect with an ASD-device for several hours but leaving the delivery system of the device in place, admitting the patient to the ICU with full hemodynamic monitoring and subsequently treating the patient with pharmacologic measures to increase cardiac output (orciprenalin infusion).

Results: A total of five patients was treated during the past 5 years (age 1 month–26 years). Closure time before definitive release of the device was 2 h–2 days. All patients performed well during pharmacological stress testing and later on without significant increase of right atrial pressure or right heart failure.

Discussion: Prolonged test closure of the ASD/PFO in cyanotic Ebstein's patients with the use of a pharmacological protocol is a helpful tool to simulate the clinical effects of definitive closure and investigate the likelihood of right heart failure.

Wettbewerb junger Wissenschaftler

V30 – V33

V30

Intraventricular dyssynchrony detected by 3-dimensional echocardiography in young patients with Duchenne muscular dystrophy and normal left ventricular ejection fraction

V. Gravenhorst (1), C. U. Ebenebe (1), T. Quentin (1), K. Jung (2), H. E. Schneider (1), T. Paul (1)

Abteilung Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin (1), Abteilung Medizinische Statistik (2), Universitätsmedizin Göttingen

Introduction: Early diagnosis of left ventricular (LV) dysfunction remains a challenge for conventional echocardiography. We used 3-dimensional (3D) echocardiography to identify and quantify LV dyssynchrony as a sign of early impairment in LV function in young patients with Duchenne muscular dystrophy compared with control subjects.

Methods: Conventional echocardiography was performed in 19 patients with Duchenne muscular dystrophy, 7 patients with Becker muscular dystrophy and 26 age-matched control subjects. In addition, 3D echocardiography LV full volumes were acquired. For this purpose, the LV was subdivided into 16 segments (apex excluded). Intervals from end diastole to the minimal systolic volume for each segment were expressed as percent of the R–R interval. The standard deviation of these intervals provided a 16-segment dyssynchrony index (16-SDI). The second index (12-SDI) was similarly calculated using six basal and six mid segments. The third index consisted of six basal segments.

Results: Patients with Duchenne muscular dystrophy exhibited significantly increased 16-SDI ($p = 0.01$), 12-SDI ($p = 0.01$) and 6-SDI ($p < 0.01$) when compared with controls. 2D- and 3D-left ventricular ejection fraction and 2-dimensional fracture shortening were still within normal limits but significantly lower control. Patients with Becker muscular dystrophy did not exhibit significant differences.

Conclusion: Young patients with Duchenne muscular dystrophy and normal global LV function demonstrate increased intraventricular LV dyssynchrony as assessed by 3D echocardiography. This technique seems to be useful to identify early impairment in left ventricular function in these patients.

V31

Untersuchung der Reaktion von neonatalen Endothel- und glatten Muskelzellen auf neue Nano-Oberflächen für potentielle intravaskuläre Implantate bei Kindern

C. Schuh (1), E. Dörrschuck (1), C. Aktas (2), I. Marsollek (1), G. Wennemuth (1), M. Veith (2), H. Abdul-Khaliq (1)

Universitätsklinikum des Saarlandes, Homburg (1), Leibnitz Institut für Neue Materialien, Saarbrücken (2)

Die interventionelle Therapie von Residualstenosen bleibt bei Kindern aufgrund von Intimaproliferation und In-Stent-Stenosen eine Herausforderung. Eine Nanobeschichtung von Stentoberflächen könnte deren Biokompatibilität verbessern. Zielsetzung: Ziel war es durch Nanobeschichtung von Oberflächen Endothelialisierung gezielt

zu fördern und gleichzeitig das Wachstum von glatten Muskelzellen zu vermindern.

Methoden: Mittels chemischer Gasphasenabscheidung wurde eine eindimensionale Schicht Al/Al₂O₃-Nanodrähte (~200 nm) auf Glas aufgebracht und so zwei Oberflächen mit einer unterschiedlichen Dichte von Nanodrähten hergestellt: Low density (LD) und High density (HD). Als Kontrolle wurden mikrostrukturiertes Al₂O₃ sowie Glas verwendet. Im Anschluss wurden Endothelzellen der menschlichen Nabelschnur (HUVEC) und glatte Muskelzellen der menschlichen Nabelschnur (HUVSMC) auf den Proben ausgesät und das Proliferationsverhalten nach 1, 3, 5 und 7 Tagen, sowie, mittels Rasterelektronenmikroskopie und Fluoreszenzmikroskopie, die Zellmorphologie nach 3 Tagen untersucht.

Ergebnisse: Die HUVEC zeigten auf LD eine ähnlich gute Zellproliferation wie auf der Kontrollprobe Glas. Im Vergleich dazu war die Proliferationsrate der HUVSMC auf LD signifikant reduziert ($p < 0.001$). Die HUVEC wiesen auf LD eine annähernd natürliche Morphologie auf, während sich bei den HUVSMC eine deutlich veränderte Zellmorphologie zeigte.

Schlussfolgerung: Die Ergebnisse machen deutlich, dass HUVEC im Gegensatz zu HUVSMC die LD-Oberfläche favorisieren. LD-Oberflächen bieten somit die Möglichkeit das HUVEC Wachstum zu fördern und das HUVSMC Wachstum weitgehend zu unterdrücken. Dies deutet auf eine bessere Biokompatibilität hin und sollte im Tiermodell weiter untersucht werden.

V32

Calcium-Kraft-Beziehung von geskinnten humanen infantilen Kardiomyozyten bei ASD und VSD Patienten

C. Bening, C. F. Vahl

Klinik und Poliklinik für Herz-, Thorax- und Gefäßchirurgie, Mainz

Auch das System der Calciumregulation unterliegt einem Reifungsprozess. Insgesamt zeigen neonatale Myozyten eine schnellere Erholung von der Kontraktion, reagieren weniger tolerant auf Veränderungen des pre- und afterloads als adulte Myozyten. Am Modell der gehäuteten Muskelfasern prüft die folgende Untersuchung die Calciumkonzentration-Kraft-Kurve mit Analyse der maximalen und minimalen Kraftrekrutierung und Amplitude.

Methoden: Rechtsatriales Gewebe von 3 ASD Patienten und 7 VSD Patienten, im Rahmen der extrakorporalen Zirkulation bei herzchirurgischen Operationen gewonnen, wird in einzelne Faserstreifen (3 mm × 0,3 mm) präpariert, gehäutet und definierten Calciumkonzentrationen ausgesetzt. Diese Calcium-Kraftkurve wird entsprechend digital aufgezeichnet und deskriptiv ausgewertet (Microsoft Excel, Redmond, Washington, USA).

Ergebnisse: 1.) Die infantilen Fasern erreichen in 80% aller Versuche ihre maximale Kraft nicht bei der höchsten Calciumkonzentration, nur eine Faser erreicht bei der maximalen Calciumkonzentration auch ihre maximale Kraft, sondern fallen im Mittel bei der höchsten Calciumkonzentration wieder ab, im Mittel um 0,037 mN. 2.) Die Kraftentwicklung ist in der ASD Gruppe (Kraftbereich von 0,7 mN bis 1,47 mN) am einheitlichsten, die größte Kraft wird erreicht mit 1,47 mN ± 0,19 mN. 3.) Die VSD Gruppe zeigt einen deutlich inhomogenere Kraftrekrutierung, der Kraftbereich liegt hier zwischen 0,46 mN ± 0,28 mN bis 1,36 ± mN 0,35 mN.

Schlussfolgerung: Die Daten implizieren eine höhere Sensitivität zu Calcium und homogenere Kraftentwicklung der ASD Fasern im Vergleich zu der VSD Gruppe. Insgesamt ist zu sehen, dass bei weiterer Calciumkonzentrationssteigerung beide Fasern einen Kraftverlust erleiden. Dies legt nahe, dass eine frühe Korrektur des Vitiums Schäden am kontraktilem Apparat vermeiden kann.

V33

Quantitative analysis of systemic-to-pulmonary collateral flow after staged Fontan-type palliation of univentricular hearts using 4D MR flow

S. Nordmeyer (1), I. Valverde (2), S. Uribe (2), G. Greil (2), F. Berger (1), T. Kuehne (1), P. Beerbaum (2)

Deutsches Herzzentrum Berlin (1), King's College London, UK (2)

Objectives: To investigate whole-heart four-dimensional MR flow (4D-flow) for quantification of systemic-to-pulmonary collateral flow (SPCF) in single-ventricle physiology (SV).

Methods: 29 patients with SV physiology prospectively underwent CMR (1.5 T) to quantify SPCF [n = 14, bidirectional cavopulmonary connection (BCPC), age 6.9 ± 11.5 years, n = 15 Fontan, 14.4 ± 5.9 years]. Five 2D-flow measurements (ascending aorta, superior/inferior caval veins, right/left pulmonary arteries) and SPCF (= aortic minus caval flows) served as gold-standard for comparison with whole-heart 4D-flow. Using 4D-flow, SPCF flow was also calculated as pulmonary venous minus pulmonary arterial flow for comparison with 20 controls (age 28.7 ± 13.1 years).

Results: For all measures, 4D-flow and 2D-flow measurements showed good agreement (mean bias 0.04 ± 0.25 l/min/m²), with low observer bias. 4D-flow was more time-efficient than 2D-flow (12:34 min/17:28 min, p < 0.01). 4D-flow in patients versus controls revealed (1) good agreement between systemic versus pulmonary estimator for SPCF for both groups; (2) significant SPCF in patients (BCPC 0.76 ± 0.54 l/min/m², = 25.8 ± 20.2% of total Qp and 17.82 ± 15.4% of total Qs; Fontan 0.62 ± 0.82 l/min/m², = 19.67 ± 26.3% of total Qp and 20.96 ± 26.8% of total Qs), but not in controls (0.01 ± 0.16 l/min/m²); (3) inverse relation of right/left pulmonary artery perfusion and right/left SPCF (Pearson = -0.47, p = 0.01); (4) no correlation of SPCF to ventricular volumes or EF.

Conclusions: Whole-heart 4D-flow is reliable, operator-independent and more time-efficient than 2D-flow to quantify SPCF. There is considerable SPCF in BCPC and Fontan. SPCF was more pronounced towards the respective lung with less pulmonary arterial flow, but did not correlate with end-diastolic ventricular volumes.

Bildgebung

V34 – V37

V34

Myokardiale Perfusions- und Vitalitäts-Untersuchungen bei Patienten mit Hypoplastischem Linksherzsyndrom im Stadium der Fontan-Zirkulation

C. Rickers (1), P. Wegner (1), M. Jerosch-Herold (2), C. Hart (1), E. Pardun (1), I. Voges (1), H.-H. Kramer (1)

Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Kiel (1), Brigham and Women's Hospital, Harvard Medical School, Boston, USA (2)

Hintergrund: Die Myokarddurchblutung des rechten Systemventrikels von Kindern mit hypoplastischem Linksherzsyndrom (HLHS) ist weitgehend unbekannt.

Ziel: Mittels MRT sollte die myokardiale Perfusion in Ruhe und bei max. Hyperämie bei HLHS-Patienten im Stadium der Fontan-Zirkulation bestimmt werden.

Methodik: Es wurden 32 Kinder mit HLHS in der Fontan-Zirkulation (Alter: 5,97 ± 2,27 Jahre) und 14 herzgesunde Probanden (Alter: 6,89 ± 5,98 Jahre) untersucht. Zur quantitativen Bestimmung (ml/g/min) der regionalen und globalen myokardialen Durchblutung in Ruhe und bei maximaler Hyperämie (Adenosin 140 µg/kg/min) wurde eine first-pass-Perfusionsuntersuchung (TR/TE/α = 1,8/0,9/18) durchgeführt. Insgesamt wurden 512 RV-Segmente analysiert. Zusätzlich erfolgte im selben MR-Untersuchungsgang eine Vitalitäts- und Funktionsuntersuchung.

Ergebnisse: Bei HLHS-Pat. ist die globale Perfusionsreserve (hyperämischer/Ruhe-Blutfluss) des rechten Systemventrikels (RV) gegenüber einem gesunden RV oder LV signifikant reduziert (2,44 ± 0,58 vs. 3,1 ± 0,9 (RV); p < 0,05 oder 2,58 ± 0,70 vs. 3,39 ± 1,13 (LV); p < 0,01). Die regionale Perfusion im Septum war bei HLHS-Patienten mit einem rudimentären LV gegenüber Pat. ohne erkennbares LV-Cavum reduziert (1,99 ± 0,53 vs. 2,3 ± 1,54; p < 0,05). Zusätzlich fand sich bei diesen Pat. vermehrt avitales Myokard (20,8% vs 0%; p < 0,01) und ein geringerer cardiac index (2,4 ± 0,8 vs. 3,1 ± 0,9 l/m²/min; p < 0,05).

Schlussfolgerung: Diese Studie zeigt erstmalig, dass Kinder mit HLHS im Stadium der Fontan-Zirkulation eine gegenüber Gesunden reduzierte myokardiale Perfusionsreserve haben. Besonders betroffen sind HLHS-Pat. mit einem rudimentären LV. Die prognostische Bedeutung dieser Befunde muss weiter untersucht werden.

V35

Four-dimensional flow patterns in the ascending aorta differ strongly between bicuspid and tricuspid aortic valves

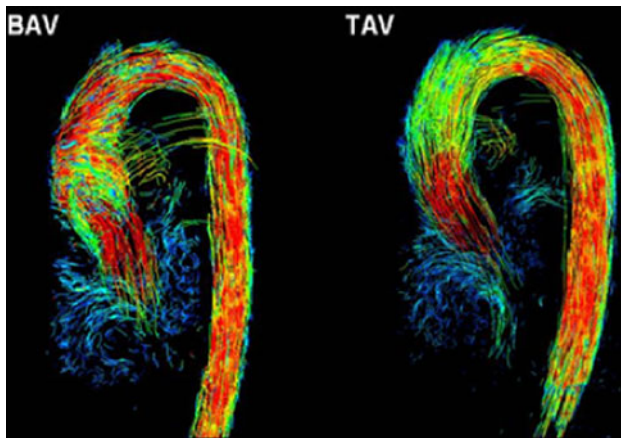
E. P. Schneider (1), C. Lyko (1), C. Meierhofer (1), H. Stern (1), M. Markl (3), A. Hutter (1), A. Hager (1), S. Martinoff (4), J. Hess (1), S. Fratz (1)

Deutsches Herzzentrum München, Technische Universität München (TUM) (1), Universitätsklinikum Freiburg, Universität Freiburg (2)

Introduction: The bicuspid aortic valve (BAV) is often associated with dilation, aneurysm and dissection of the ascending aorta (AAo). A genetic tissue defect or vessel disease secondary to altered blood flow in the ascending aorta is controversial discussed to be causative. This study aimed at evaluating flow patterns in the AAo of BAV patients compared to those in individuals with tricuspid aortic valve (TAV) using four-dimensional cardiovascular magnetic resonance (CMR).

Methods: Eighteen healthy individuals with normally functioning BAV, without stenosis, regurgitation or dilation were compared with 18 age and sex matched volunteers with tricuspid aortic valve (TAV). 4D blood flow data were obtained by CMR (spatial resolution = $2.1 \times 1.7 \times 2.5 \text{ mm}^3$, temporal resolution = 39.2 ms). Flow visualization was performed with dedicated software. Derived flow patterns were evaluated by three blinded observers.

Results: Abnormal helical flow in the AAo was seen in 85% of the BAV group (figure, systolic blood flow in two 32-year old women). In TAV altered flow was only found in 6%. Comparison of flow patterns revealed a significant difference between BAV and TAV ($p = 0.0004$). **Conclusions:** Patients with BAV but no concomitant valve or vessel disease have significantly different 4D flow patterns than patients with TAV. The altered flow may heavily impact the development of aortic dilation in BAV. We therefore suggest that connective tissue defects may only be a secondary finding in these patients.



V36 Magnetic resonance imaging in the diagnosis of childhood arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy

L. Grosse-Wortmann, S. Govindapillai, Y. Etoom, H. Moshonov, R. Hamilton, S.-J. Yoo

The Hospital for Sick Children, Toronto, Canada

Introduction: Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC) is characterized by right ventricular (RV) dysfunction and fibrofatty replacement of the myocardium. In adults, magnetic resonance imaging (MRI) has been shown to be a useful non-invasive tool in the diagnosis of ARVC. We sought to evaluate the ability of qualitative and quantitative MRI parameters to predict a diagnosis of ARVC.

Methods: All cardiac MRI studies performed between 2005 and 2009 in 142 pediatric patients (mean age 11.7 ± 4.0 years) referred for imaging evaluation of suspected ARVC were reviewed. Comparisons

were made between MRI findings in patients with and those without ARVC.

Results: Of all patients referred for MRI 47% had a positive family history, 38% had cardiac symptoms, 3% had had a sudden cardiac arrest, and 35% had ventricular arrhythmias. 47 subjects met the Task Force Criteria for ARVC, without using MRI criteria. Wall motion abnormalities (WMA) were found in 28/47 (60%) ARVC subjects compared to 25/96 (26%) subjects without ARVC ($p = 0.0002$). Of subjects with ARVC, 26 (55%) had severe WMA and 13 (28%) had moderate WMA. The Severity of WMA correlated with the probability of ARVC ($p = 0.002$). The specificity and sensitivity of WMA were 67 and 74%, respectively. RV end-diastolic volume was a strong predictor of ARVC with an odds ratio of 1.03/ml ($p = 0.002$). Abnormal trabeculations, thinning and outflow tract dilation of the RV were all very specific (>90%) but not very sensitive for ARVC (<30%). Fatty infiltration and fibrosis were identified in only one and three ARVC patients, respectively.

Conclusions: RV regional WMA and RV size contribute to a diagnosis of ARVC, but must be integrated into the context of other MRI findings. These include RV aneurysm, trabeculation, accordion sign and wall thinning. They have high specificity and can improve the post-test probability of a diagnosis, although not part of the Task Force Criteria.

V37 Fast low-radiation Flash-CT-scan: an alternative imaging method in patients with congenital heart disease?

S. Ihlenburg (1), A. Ruffer (1), T. Radkow (2), A. Purbojo (1), M. Glöckler (3), S. Dittrich (3), R. Cesnjevar (1)

Kinderherzchirurgische Abteilung (1), Radiologisches Institut (2), Kinderkardiologische Abteilung (3), Erlangen

Objectives: Using a fast low-radiation Flash-CT, radiation exposure is significantly reduced and a complete cardiac imaging scan can be performed in <1 s.

Methods: Between September 2009 and January 2011, twenty-seven Flash-CT-scans were undertaken. Complex cardiac anatomy ($n = 20$), venous thrombosis ($n = 2$), lung texture ($n = 2$) and thoracic malformations ($n = 3$) were being focused. Dual source CT, Siemens Somatom Definition Flash with two X-ray tubes and two detectors was used. Redundant photons are being blocked by the selective photon shield.

Results: Median age was 0.62 years (range 0.02–28), 15 patients were <1 year of age. Due to rapid scanning (<1 s), no narcosis was necessary during the procedure. Seven-teen examinations revealed important information for surgery regarding venous anatomy (scimitar syndrome and TAPVD) or coronary position in complex transposition (TGA; DORV) prior to repair. Ten examinations were done postoperatively. Scanning quality was affected in three cases (metal artefacts, tachycardia, anomalous vein thrombosis not detected). The median dose length product (DLP) in patients with cardiac or vascular focus was 30.5 mGy cm ($n = 22$; range 6–215) and for other diagnostic scans 60 mGy cm ($n = 5$; range 27–249).

Conclusions: Scanning quality can be affected by metal artefacts and tachycardia. Advantages of Flash-CT are no need for narcosis, reduction of contrast medium and low radiation exposure. It is a useful tool especially in assessing anatomic vessel positions in complex cardiac anatomy or unclear venous drainage. Information can be acquired in addition to cardiac catheterisation or may sometimes even replace it.

Freie Themen

V38 – V43

V38

Design and validation of a novel endothelial progenitor cell (EPC) microfluidic capture chip and its application in patients with pulmonary arterial hypertension (PAH)

G. Hansmann (1)*, B. D. Plouffe (2)*, A. Hatch (2), A. von Gise (1), H. Sallmon (3), R. T. Zamanian (4), S. K. Murthy (2), *Contributed equally. *Email: georg.hansmann@gmail.com

Departments of Cardiology (1) and Newborn Medicine (3), Children's Hospital Boston, Harvard Medical School, MA, Boston, Department of Chemical Engineering (2), Northeastern University, MA, Boston, Division of Pulmonary and Critical Care Medicine, Stanford University, Stanford, CA (4), USA

EPC number inversely correlates with cardiovascular risk and clinical outcome, and thus, has been proposed as biomarker for risk, disease progression and response to therapy, e.g. in PAH patients. Current isolation techniques are limited to complex, laborious and expensive approaches such as flow cytometry (FACS).

Methods: Fabrication of the micropost array microfluidic devices followed previously described soft-lithography techniques. Whole blood (200 μ L) was directly flowed through devices consisting of 100 μ m diameter posts coated with anti-CD34 antibody, followed by rinse and fixation steps, and IF staining for EPC-specific surface markers (CD34+/KDR+/CD31+).

Results: Validation of the EPC chip versus FACS revealed excellent correlation between the two techniques ($r = 0.83$; $p < 0.05$; $n = 7$). In a cohort of 43 patients with PAH (idiopathic/heritable, appetite suppressant use, connective tissue disease), EPC numbers were found to be ~50% lower in PAH patients versus six matched control subjects ($p < 0.001$). EPC numbers for the more differentiated phenotype (CD34+/KDR+/CD31+/CD45-) were similar to the numbers of CD34+/KDR+ EPCs. Interestingly, EPC numbers in PAH patients were inversely associated with two potential disease modifiers: body-mass-index and postmenopausal status.

Conclusions: The novel "EPC capture chip" is small ($5 \times 30 \times 0.05$ mm), requires only 200 μ L human EDTA blood (important in pediatrics), and can be automated. The EPC capture chip has the strong potential to serve as future bedside test for the screening and monitoring of patients with PAH, and other proliferative diseases.

V39

Assessment of pulmonary endothelial function during invasive testing in children and adolescents with idiopathic pulmonary hypertension

C. Apitz, J. Kreuder, C. Jux, K. Kreyemborg, I. Kock, P. Bride, I. Michel-Behnke, D. Schranz

Kinderherzzentrum, Universität Giessen

Background: Idiopathic pulmonary hypertension (PAH) is associated with pulmonary endothelial dysfunction (ED). Vasodilator response to acetylcholine (Ach) is widely used to assess coronary ED in patients with suspected coronary artery disease. Vasodilator response

to Ach in segmental pulmonary arteries has never been studied systematically in patients with idiopathic PAH.

Methods: 42 children and adolescents (18 male; mean age 10.1 ± 5.4 years) with idiopathic PAH were included in the study. Ratio of mean pulmonary artery pressure (mPAP) to systemic arterial pressure was $0.89 (\pm 0.27)$. Changes in pulmonary blood flow in response to Ach were determined using intravascular Doppler velocity measurements. Pulmonary flow reserve (PFR) was calculated as the ratio of pulmonary blood velocity in response to Ach relative to baseline values.

Results: Mean PFR of all patients was 1.7 ± 0.8 . The increase in pulmonary blood flow in response to Ach-infusion was impaired (defined as $PFR \leq 1.5$) in 23 of 42 patients (55%). PFR correlated well with maximum percentual decrease of mPAP during vasoreactivity testing ($r = 0.61$; $p < 0.0001$). Mean Follow up after catheterization was $55.7 (\pm 41.9)$ months. Freedom from serious cardiovascular events (heart-lung transplantation or death) was 86% after 2 years, 79% after 5 years, and 70% after 7 years. Kaplan–Meier analysis revealed $PFR \leq 1.5$ as predictive for long-term cardiovascular events (Log rank $p < 0.05$).

Conclusions: Our study demonstrates impaired vasodilator response to Ach in segmental pulmonary arteries in more than half the children and adolescents with idiopathic PAH reflecting pulmonary ED. An impaired Ach-response showed to be a predictor for poor prognosis and therefore, this parameter might have implications for diagnosis and treatment of these patients.

V40

Blutungsrisiko durch shearstress-induziertes, erworbenes von Willebrand-Syndrom (aVWS) bei Vitien mit hohen Gradienten?

F. Löffelbein (1), D. Funk (1), L. Nakamura (2), B. Zieger (2), B. Stiller (1)

Klinik für Angeborene Herzfehler und Pädiatrische Kardiologie, Universitäts-Kinderklinik, Freiburg (1), Klinik für Allgemeine Kinderheilkunde, Universitäts-Kinderklinik, Freiburg (2)

Einleitung: Sehr hohe Scherkräfte führen zu einem Verlust der hochmolekularen VWF-Multimere und stören die primäre Hämostase. Unklar ist, ob Kinder mit hohem Stenosegradient ein aVWS aufweisen und ob dieses nach Beseitigung der Stenose reversibel ist.

Methodik: Prospektive, kontrollierte, monozentrische Studie an 50 Kindern, die sich einer Herzoperation oder Katheterintervention unterzogen. Die Stenosegruppe (Gr.1) ($n = 25$, Altersmedian 9,6 Monate, 0-12 Jahre) beinhaltet Kinder mit echokardiographischem Gradienten >50 mmHg, die Kontrollgruppe (Gr.2) ($n = 25$, Altersmedian 31 Monate, 0-14 Jahre) Kinder ohne relevante Stenose (<25 mmHg). Vor, 1 und fakultativ 3 Tage nach dem Eingriff erfolgte umfassende Gerinnungsdiagnostik.

Ergebnisse: In Gr.1 ist das aVWS häufiger (12/25 Pat. (48%) vs. 1/25 Pat. (4%), $p < 0.01$). VWF-Multimere sind vor Intervention vermindert (SDS-Gel-Elektrophorese), die VWF-Collagenbindungskapazität/Antigen (VWF-CBA/Ag) ist signifikant reduziert (0,75 vs. 1,02). Bereits 24 h nach operativer oder interventioneller Beseitigung des Gradienten war das aVWS in allen Fällen vollständig reversibel. Blutungskomplikationen wurden in dem kleinen Kollektiv nicht beobachtet. Sonstige (hereditäre) Koagulopathien waren in allen Fällen ausgeschlossen.

Schlussfolgerungen: 48% der Kinder mit shearstress und Gradienten >50 mmHg weisen ein später reversibles, mildes aVWS auf. Bei diesen Patienten können bei Eingriffen im mukokutanen Bereich (z.B.

Zahnextraktion, Tonsillektomie) schwere Nachblutungen auftreten, die eine frühzeitige Behandlung mit Tranexamsäure, in Einzelfällen auch Desmopressin oder VWF-haltigem FVIII-Konzentrat erforderlich machen.

V41

Infektiöse Endokarditis (IE) bei Patienten mit Jugularvenen-Conduit (Contegra)

R. Görg (1), E. zu Knyphausen (1), F. J. Nitsche (1), D. Kececioglu (1), E. Sandica (2)

Klinik für Angeborene Herzfehler (1), Department für die Chirurgie Angeborener Herzfehler (2), Herzzentrum NRW, Bad Oeynhausen

Einleitung: Ziel der Untersuchung war es, Vorkommen, klinische und hämodynamische Auswirkungen sowie die Behandlung von IE bei Patienten mit Contegra® aufzuzeigen.

Methode und Ergebnisse: Innerhalb von 12 Jahren (5/99–3/11) wurde im HDZ bei 264 Pat. ein Contegra®-Conduit zur Rekonstruktion des RVOT implantiert. Bei 10 Patienten (13 Fälle) kam es 9–104 Monate (i.M. 61 Mon) nach der Operation zu einer IE. Häufigkeit: 0,8 Fälle pro 100 Patientenjahre. Häufigste Befunde: Fieber (13/13), CRP > 1 (12/13), positive Blutkultur (12/13), keine immunologischen oder embolischen Zeichen. Erreger: Streptokokken der Viridans-Gruppe 6/13, Staph. aureus 4/13. Echokardiographisch bei 5/13 valvuläre Vegetationen sowie ein Anstieg der v_{max} > 4 m/s. Gezielte Antibiotikagabe nach Antibiotogramm über 4 bzw. 6 Wochen. Während der Nachbeobachtung (i.M. 24 Monate) keine Verschlechterung der Hämodynamik. Elektive Katheterintervention ab 6 Monate nach Behandlungsende durch Ballondilatation (3 Pat.) und/oder Melody-Klappe (2 Pat.).

Fazit: Die IE verlief unter dem klinischen Bild einer Sepsis lenta. Die gezielte Antibiotikabehandlung nach Erregernachweis in der Blutkultur war erfolgreich. Bei stabiler klinischer Situation kann auch bei relevanter Stenose zunächst mit einer Katheterintervention zugewartet werden. Sie erfolgt dann nach einem Intervall von 6 Monaten.

V42

Hepatologische Routinediagnostik im Langzeitverlauf nach totaler cavopulmonaler Anastomose

R. Kaulitz, P. Haber, E. Sturm, M. Hofbeck

Kinderklinik, Universitätsklinikum Tübingen

Hepatische Komplikationen nach TCPA sind häufig, können zur kardialen Zirrhose führen. Leberfunktionsparameter werden in der vorliegenden retrospektiven Studie mit sonogr. Befunden der Leberstruktur verglichen.

Patienten: 51 Pat. erhielten 11,2 + 3,2 J postop. abdominelle Sonographien bei Routinediagnostik. Laborbefunde bereits 4,5 + 2,3 J (mindestens 4 J) zurückliegend waren von allen, aktuelle hämodynam. Parameter von 36 Pat. verfügbar. 9 Pat. hatten eine Proteinverlust-Enteropathie (PLE); 17 (33%) waren antikoaguliert.

Ergebnisse: Abnorme sonogr. Befunde (erhöhte Echogenität, Inhomogenität, noduläre Oberfläche) bestanden bei 26 Pat. (51%) (Gruppe

I), deren Op.abstand mit 12,5 + 3 J signif. länger war als bei Normalbefunden (10,6 + 3,3 J; p 0,04) (Gruppe II). Splenomegalie wurde bei 13/22 Pat. mit abnormer Lebertextur beschrieben. yGT-Erhöhung bestand bei 71% mit kontinuierlicher Zunahme im Verlauf, ohne signif. Korrelation zu sonogr. Texturauffälligkeiten (Gruppe II 64 + 43U/l; Gruppe I 78 + 61U/l – bei knotiger Struktur 88 + 69U/l). Pat. mit normaler yGT hatten in 26%, mit erhöhter yGT in 61% eine abnorme Sonotextur. GOT und GPT waren (gleichbleibend) leicht erhöht bei 27% bzw. 19%. GOT/GPT-Ratio war in Gruppe I sign. niedriger. Gesamt-Protein und CHE waren nur bei Pat. mit PLE vermindert. Dopplersonogr. bestand bei allen eine respiratorische Abhängigkeit des V.hepatica Flusses; der V.porta Fluß wies in Gruppe I eine signifikant geringere Pulsatilität auf.

Schlussfolgerung: Die chron. hepatische Kongestion (Leberfibrose/kardiale Zirrhose) nach TCPA ist von einer im Verlauf zunehmenden yGT-Erhöhung begleitet, die umso ausgeprägter erscheint, je stärker sonogr. Veränderungen beschrieben werden können. Wenn auch dem CT größere Reproduzierbarkeit zugeschrieben werden muss, sind zunächst regelmäßige Verlaufsuntersuchungen für laborchemische und sonographische Untersuchung zu fordern.

V43

Recurrent post-transplant lymphoproliferative disease (PTLD) in paediatric heart transplant recipients

T. Logeswaran, K. Behnke-Hall, J. Thul, J. Bauer, D. Schranz

Paediatric Heart Centre, Giessen

Introduction: Survival after paediatric heart transplantation (HTX) has improved significantly in the last decades. The long-term outcome is affected by morbidities mostly caused by required immunosuppressive therapy. PTLD disorder belongs to the major cause of morbidity. We report about recurrent PTLD in paediatric heart transplant recipients.

Method: We analyzed the time course of disease, Epstein-Barr Virus (EBV)-status, immunosuppression, involved organs and mortality.

Results: From 1988 till 2010, 156 patients were treated after HTX in our institution. 17 patients (11%) suffered from a malignancy. 7 of them (64%) had more than one episode. The group with recurrent PTLD developed the first malignancy on average 7 years after HTX. Mean time of recurrence was 3 years. Most common symptoms were lymph node swelling in 6/7 patients (85%). Only 2 patients had an extra nodal manifestation. Histology of the first malignancy was polymorphic (57%, 4/7) and Hodgkin-like lymphoma in 2 patients (29%). Second malignancy showed a change in histology: 6/7 patients (85%) had extra nodal manifestations; most common site was the gastrointestinal tract (70%, 5/6). Histology was monomorphic in 4/7 cases (57%) and showed Hodgkin-like lymphoma in 2 cases. Most cases were of B-Cell origin and all patients were Epstein-Barr virus positive. Furthermore, all patients had a CNI-treatment since HTx and an initial treatment with Azathioprine. Treatment of malignancy was CD-20-antibody therapy or chemotherapy. One patient died.

Conclusion: About 11% of paediatric heart-transplant recipients developed PTLD; a high percentage having a relapse. Malignancy was almost always of B-cell lineage and driven by Epstein-Barr virus. Because of high morbidity and mortality, strategies to improve the early diagnosis and the therapy for PTLD are needed.

Grundlagenforschung

V44 – V47

V44

Biventricular structural and functional responses to aortic constriction in a rabbit model of chronic right ventricular pressure overload

C. Apitz (1,2), J. Li (1), O. Honjo (1), T. Humpl (1), M. Friedberg (1), A. N. Redington (1)

Hospital for Sick Children, Toronto, Canada (1), Pediatric Heart Centre, Giessen (2)

Introduction: Chronic right ventricular (RV) pressure overload may result in diminished RV function. While we have previously shown that aortic constriction (AOC) improves RV function in acute RV failure, in this study we investigated the effect of AOC on biventricular structure and functional responses in a rabbit model of chronic RV pressure overload.

Methods: An adjustable banding device was placed on the main pulmonary artery (PA-group; n = 9), and an additional device on the descending aorta (PA/AO-group; n = 9) via lateral thoracotomy in adult rabbits (3.5–5 kg). Sham operation was performed in five rabbits. Banding adjustments were performed on a weekly basis. 5 weeks after surgery, functional analysis was performed using conductance-catheters followed by histologic and molecular assessment of left ventricular (LV) and RV myocardium.

Results: Elastance was significantly higher in the PA/AO group for the LV (18.2 vs. 11.3 mmHg/ml; $p < 0.05$) and for the RV (13.9 vs. 7.7 mmHg/ml; $p < 0.05$) reflecting an improved biventricular contractility. As a consequence of chronic pressure overload, expression of Endothelin-1 was significantly increased in the PA and the PA/AO group ($p < 0.05$ for the RV and $p < 0.01$ for the LV compared to sham group). Improved systolic ventricular function was associated with significantly decreased TGF- β expression in both ventricles within the PA/AO group ($p < 0.05$) as well as decreased collagen and elastin content ($p < 0.05$).

Conclusions: AOC in an experimental model of chronic RV pressure overload not only resulted in improved biventricular systolic function but also improved myocardial remodeling. This more physiologic hypertrophic response was associated with reduced expression of TGF- β , and decreased LV and RV collagen and elastin content.

V45

Pressure overload leads to an increase of cardiac resident stem cells

S. Rupp (1), J. Bauer (1), S. von Gerlach (2), A. M. Zeihe (3), S. Dimmeler (3), D. Schranz (1)

Pediatric Heart Center, University of Giessen and Marburg, Giessen (1), Department of Molecular Cardiology, Internal Medicine III, University of Frankfurt (2), Department of Pathology, University of Giessen and Marburg, Giessen (3)

Background: While certain organism possess an elevated capacity for cardiac regeneration, human endogenous cardiac repair mechanisms

are not sufficient to restore contractile function after substantial cardiac injury.

Methods and results: To determine the number of c-kit positive cardiac resident stem cells under conditions of pressure overload, we evaluated specimens derived from n = 8 patients with pressure overloaded single right ventricles in comparison to n = 4 explanted hearts from patients with dilated cardiomyopathy (DCM) and n = 15 biopsies from children after heart transplantation. The age of investigated probes ranged from 6 days to 19 years. The number of cardiac resident stem cells in the right ventricle was around 0.1% after the first months of life in patients after heart transplantation and did not show a further decrease with increasing age of the patients. In specimens from patients with DCM $0.22 \pm 0.22\%$ c-kit⁺ cells were detected. Similar levels of c-kit⁺ cells were observed in biopsies of heart transplanted patients ($0.15 \pm 0.15\%$). However, in specimens from patients with pressure overload, the numbers of c-kit⁺ cells were significantly higher (0.84 ± 0.62 c-kit⁺ cells, $p < 0.05$).

Conclusion: Under conditions of pressure overload, the right ventricle shows an approximately fourfold increase in c-kit⁺ cardiac resident stem cells. Understanding the mechanism that leads to an increase of cardiac resident stem cells under conditions of pressure overload might help to develop new strategies to enhance endogenous repair.

V46

Frühe aus embryonalen Stammzellen abgeleitete Kardiomyozyten: Beta-adrenerge Stimulation induziert positive Chronotropie und Lusitropie aber keine positive Inotropie

F. Pillekamp (1,2), M. Haustein (2), M. Khalil (3), M. Emmelheinz (3), K. Pfankuche (2), J. Hescheler (2), K. Brockmeier (3)

Kinderkardiologie Düsseldorf (1), Neurophysiologie Köln (2), Kinderkardiologie Köln (3)

Hintergrund: Humane, aus embryonalen Stammzellen abgeleitete Kardiomyozyten (hESC-CMs) ermöglichen die Untersuchung der frühen Herzentwicklung. Ziel war es, die Rolle der extrazellulären Calcium-Konzentration $[Ca^{2+}]_{ec}$ und der β -adrenergen Stimulation auf ihre kontraktile Eigenschaften zu untersuchen.

Methodik: Schlagende Zellverbände mit hESC-CMs wurden in vitro mit nicht-kontraktilem Myokard kokultiviert. Nach Integration in das geschädigte Gewebe, wurden isometrische Kraftmessungen durchgeführt. **Ergebnisse:** Spontane Kontraktionen stoppten ohne $[Ca^{2+}]_{ec}$ oder nach Gabe des L-Typ Calcium-Kanalblockers Nifedipin. Während Stimulation mit konstanter Frequenz stieg die Kraftentwicklung mit steigenden $[Ca^{2+}]_{ec}$. Während spontaner Kontraktionen führte ein Anstieg der $[Ca^{2+}]_{ec}$ zu einem Anstieg der Frequenz und zu einer Zunahme der Kraftentwicklung bis zu einer $[Ca^{2+}]_{ec}$ von 2.5 mmol/L. Eine weitere Steigerung von $[Ca^{2+}]_{ec}$ führte zwar zu einer weiteren Kraftsteigerung bei dann jedoch fallender Schlagfrequenz. Der β -adrenerge Agonist Isoproterenol erzeugte Dosis-abhängig einen Anstieg der spontanen Kontraktionsfrequenz, er beeinflusste allerdings weder Kraftentwicklung noch Relaxation während spontaner oder stimulierter Kontraktionen.

Schlussfolgerung: $[Ca^{2+}]_{ec}$ und der L-Typ Calcium-Kanal beeinflussen die Kraftentwicklung früher hESC-CMs. Die fehlende inotrope Reaktion trotz deutlicher chronotroper und lusitroper Reaktion nach β -adrenerger Stimulation lässt sich am besten durch ein noch immatures sarkoplasmatisches Retikulum (SR) erklären. Für den Erfolg regenerativer Therapien erscheint daher eine weitere Reifung des SR vor oder nach Transplantation wichtig.

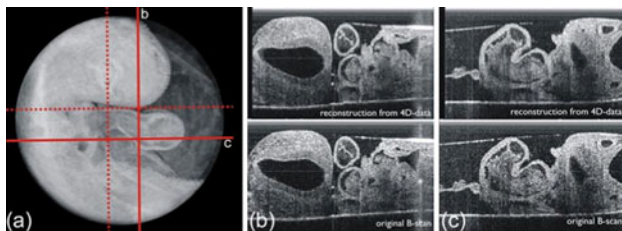
V47

Rotationally acquired 4D optical coherence tomography (OCT) of embryonic chick hearts using retrospective gating on the common central A-scan

C. M. Happel (1), J. Thommes (2), L. Thrane (3), J. Männer (4), T. Ortmaier (2), B. Heimann (2), T. M. Yelbuz (1)

Pediatric Cardiology and Intensive Care Medicine, Medical School Hannover (1), Institute of Mechatronic Systems, Leibniz University of Hannover (2), DTU Fotonik, Technical University of Denmark, Roskilde, Denmark (3), Department of Anatomy and Embryology, Georg-August-University of Göttingen (4)

We introduce a new method of rotational image acquisition for four dimensional (4D) optical coherence tomography (OCT) of beating embryonic chick hearts. The rotational axis and the central A-scan of the OCT are identical. An out-of-phase image sequence covering multiple heartbeats is acquired at every angle of an incremental rotation of the deflection mirrors of the OCT system. Image acquisition is accomplished after a rotation of 180°. Comparison of a displayed live M-mode of the central A-scan with a reference M-mode allows instant detection of translational movements of the embryo. For calculation of 4D data sets we apply an image-based retrospective gating algorithm using the phase information of the common central A-scan present in all acquired images. This leads to cylindrical three-dimensional (3D) data sets for every time step of the cardiac cycle that can be used for 4D visualization. We demonstrate this approach and provide a video of a beating HH stage 16 embryonic chick heart generated from a 4D OCT data set using rotational image acquisition. The result is validated by comparison of calculated and original B-scan sequences (see Figure).



Langzeitverlauf und Outcome

V48 – V51

V48

Rapid decline of cardiopulmonary function in adults with previous Mustard procedure

M. Westhoff-Bleck (1), G. P. Meyer (1), O. Fleischer (1), M. Ono (2), O. Tutarel (1), D. Boethig (3), J. Bauersachs (1), P. Roentgen (1), B. Schieffer (1)

Klinik für Kardiologie (1), Thoraxchirurgie (2), Kinderkardiologie (3) Medizinische Hochschule Hannover

Background: After Mustard procedure young adults present with reduced functional capacity and impaired systemic right ventricular function (SVEF). Data regarding progression of exercise intolerance are limited. We evaluated changes in peakVO₂ and VE/VCO₂ slope over time.

Methods: 51 patients (mean age at baseline 23.9 ± 3.4 years, 29 male) performed repeated cardiopulmonary exercise testing (mean interval 3.5 ± 0.5 years). We analyzed the impact of impaired SVEF, its surrogate markers (QRS duration, NT-proBNP) and subaortic AV-valve regurgitation on changes of ventilatory parameters.

Results: All patients showed significantly declining peakVO₂ (26.1 ± 6.6 vs. 22.8 ± 7.3 ml/kg/min; p < 0.001) and significantly increasing VE/VCO₂ slope (28.7 ± 4.2 vs. 31 ± 4.7; p < 0.001) and NYHA-class (baseline NYHA I/II/III: 42/9/0, follow-up: 36/14/1; p = 0.02). Severely impaired SVEF (n = 13) showed higher increase in VE/VCO₂ slope (4.5 ± 3.5 vs. 1.6 ± 4.0; p = 0.02), and higher NT-proBNP levels at baseline (265 ± 100 vs. 198 ± 78 ng/dl; p = 0.04) and at follow-up (602 ± 1,195 vs. 215 ± 149 ng/dl; p = 0.05). At baseline QRS prolongation and not NT-proBNP levels predicted higher VE/VCO₂ (r = 0.448; p < 0.001) slope at follow-up. Patients with more than mild AV-valve regurgitation (n = 27) developed significantly higher increase (3.7 ± 0.7 vs. 0.7 ± 4.1; p = 0.007) and absolute levels in VE/VCO₂ slope (32.3 ± 5.5 vs. 29.6 ± 3.2; p = 0.044).

Conclusion: Even mildly symptomatic young adults develop rapidly declining peakVO₂ as well as increasing VE/VCO₂ slope indicating poor prognosis. Risk factors of progredient impairment consist of severely impaired SVEF and more than mild AV-valve regurgitation. Urgently therapeutic regimens are required to prevent further functional deterioration.

V49

Survival and RV function 6 years after the Norwood operation: influenced by shunt-type?

F. Peters, N. Sinzobahamvya, C. Arenz, Ch. Haun, M. Schneider, E. Schindler, P. Murin, B. Asfour, V. Hraska, J. Photiadis

Deutsches Kinderherzzentrum, Sankt Augustin

Objective: With improved short term outcome the RV-PA shunt (Sano) has become the preferred pulmonary blood source with Norwood procedure (NP) in many centres. However, most studies reviewed consecutive cohorts, first Blalock Taussig shunt (BT) followed by the Sano cohort. Outcome beyond 1 year after NP was rarely investigated.

Methods: This study reviews 109 neonates undergoing NP within the same time interval between 10/2002 and 12/2009, Sano (37) or BT

shunt (72) assigned according to surgeons preference. End-diastolic pressures (EDP) and right ventricular function (RV) pre-Fontan, and degree of tricuspid regurgitation (TR) of last follow-up (FU) echocardiography was compared in different shunt-groups.

Results: Mean Aristotle score at NP was 18.6 ± 0.4 and 18.8 ± 0.3 ($p = 0.7$) in Sano and BT, respectively. Mean follow-up interval was 36.5 ± 2.6 months. Actuarial survival was similar 2 and 6 years after NP for Sano 80% (95% CI 68–86%) and BT 79% (95% CI 65–90%, $p = 0.79$). EDP and RV function before Fontan and TR at last FU were similar. Midterm actuarial survival was 90% (95% CI 81–95%) with low risk (Aristotle comprehensive score, ACS < 20) compared to 61% (95% CI 44–74%, $p < 0.0001$) in ACS ≥ 20 . Risk factors for midterm mortality were aberrant subclavian artery ($p = 0.01$), prematurity ($p = 0.02$), heart failure requiring ventilation ($p = 0.002$) but not shunt type ($p = 1.0$). Increased number of shunt-related interventions until Glenn were noted with Sano (27.0 vs. 5.6%, $p = 0.004$).

Conclusions: Preoperative risk factors and not shunt type influence midterm survival after the Norwood procedure with excellent outcome in low risk and still significant mortality in high risk neonates. With higher incidence of Sano shunt interventions and possible negative effects of ventriculotomy on RV function, widespread use of Sano shunt should be reconsidered.

V50

Long term problems associated with Ross-Konno procedure in children

P. Murin (1), P. Aszyk (1), Ch. Thiel (2), N. Sinzobahamvya (1), J. Photiadis (1), C. Arenz (1), Ch. Haun (1), B. Asfour (1), V. Hraška (1)

German Pediatric Heart Centre, Asklepios Clinic, Sankt Augustin (1), Eppendorf University, Hamburg (2)

Objective: The aim of study was to analyze the long term problems associated with Ross-Konno procedure in children.

Methods: Between 2000 and 3/2011, 32 patients with complex left ventricular outflow tract (LVOT) obstruction underwent Ross-Konno procedure. There were 17 (53%) infants (group A) and 15 older pts (group B). Median age at operation was 0.8 year (from 6 days to 17.7 years).

Results: No patient died. At 7 years of follow up the freedom from AR > mild was 91% with no differences between groups A and B. No gradient on LVOT was noted. Freedom from MR > mild was 100% for group B and 69% for group A ($P = 0.0336$). MR was associated with either structural abnormalities of MV or with development of EFE. Freedom from redo was 83% for group B and 57% for group A ($P = 0.0319$). 32% of patients are without medication. All patients are in sinus rhythm, but one.

Conclusions: Ross-Konno is safe operation regardless of age. The functional outcome is encouraging with no residual or recurrent systemic outflow tract obstruction and an excellent function of the neo-aortic valve. Progressive MR associated with development of EFE and structural abnormalities of mitral valve might limit exercise capacity in the future. Re-operation rate in infants is high due to early conduit failure.

V51

Long-term surgical outcome of mitral valve repair in infants and children with Shone's anomaly

E. M. Delmo Walter, T. Komoda, H. Siniawski, R. Hetzer

Department of Cardiothoracic and Vascular Surgery, Deutsches Herzzentrum, Berlin

Objective: Having the largest series of Shone's anomaly among the published literature, we studied the operative results and long-term outcome of mitral valve (MV) repair techniques performed to correct this congenital anomaly.

Methods: Between 1986 and 2011, 45 infants and children (median age 4.7, range 0–15 years) underwent surgical correction of Shone's anomaly. Coarctation of the aorta was found in 40%, subaortic stenosis due to fibromuscular hypertrophy in 55%, subvalvar membrane in 66% and MV abnormalities in all, including mitral stenosis predominantly, dysplastic and shortened chordae, absence of papillary muscles and fused and shortened chordae with single papillary muscles and supra-valvar mitral ring.

Results: MV repair was performed using commissurotomy, papillary muscle splitting, fenestration and resection of mitral ring, applied according to the presenting morphology, with concomitant correction of the left-sided obstructive lesions. Postoperative echocardiography showed absent to class I MV insufficiency, and immediate improvement of symptoms, except in a 3-month-old infant who died 18 days postoperatively due to myocardial failure. During the 25-year follow-up, eight patients underwent repeat MV repair and four underwent MV replacement after failed attempts at repair. Freedom from reoperation was 73.4%. Mortality unrelated to valve repair accounted for nine (20%) deaths. Age at operation, severity of mitral abnormalities and concomitant left-sided lesions proved to be independent risk factors for reoperation and mortality ($p = 0.005$).

Conclusions: Long-term functional outcome of mitral valve repair in children with Shone's anomaly is satisfactory. Repeat MV repair and/or replacement may be deemed necessary during the course of follow-up.

Case Reports

CR1 – CR10

CR1

23-jährige Schwangere mit VSD und pulmonaler Hypertension: what to do?

Th. Rehak (1), R. Maier (2), A. Gamillscheg (1), M. Koestenberger (1), B. Nagel (1)

Klinische Abteilungen für Pädiatrische Kardiologie (1) und Kardiologie (2), Medizinische Universität Graz, Austria

Hintergrund: Die Schwangerschaft (Schw.) bei Pat. mit PHT und angeborenen Herzfehlern ist mit einer hohen Mortalität verbunden. Erfahrungen über therapeutische Möglichkeiten sind begrenzt.

Fall: Eine 24 J. alte schwarzafrikanische Pat. präsentiert sich erstmals in unserer EMAH-Ambulanz in der 22. SSW (SaO₂ 94%, NYHA II). Das Echo zeigt einen großen VSD mit bidirektionalem Shunt. Nach problemlosen Schw.-Verlauf und unkompl. Sektio in PDA (37. SSW) Geburt einer gesunden Tochter. Postpartal Gabe von Prostazyklin i.v. über 5d, O₂ Zufuhr und Heparinisierung. 3 Mo. postpartal Dyspnoe bei Bel. (NYHA III), die HK-Testung zeigt nahezu Systemdruck in der PA (PAP/SAP: 0,72) und einen hohen RPI (15 Uxm²). Unter O₂ und NO deutl. Zunahme des Links-Rechts Shunt und Reduktion des RPI (3,3 Uxm²). Beginn mit Bosentan für 12 Monate, die 6 Min. Gehstrecke verbessert sich von 503m (Kollaps) auf 560m. Ein erneuter HK zeigt unter Bosentan einen niedrigeren RPI (5,9 Uxm²) bei erhaltener Vasoreagibilität unter O₂ (RPI 1 Uxm²), der PA Druck bleibt unverändert hoch. Entscheidung für einen operativen VSD-Teilverschluß (6mm Lochpatch), der postop. Verlauf ist problemlos. Fortführung der Bosentan Therapie für weitere 12 Monate, der 6 Min. Gehstest verbessert sich auf 682m, die Pat. ist belastbarer (NYHA II). Der HK unter Bosentan (12 Monate postoperativ) zeigt einen weiter abfallenden RPI (4,4 Uxm² in Ruhe, 2,9 Uxm² unter O₂) bei niedrigerem PA Druck (PAP/SAP: 0,4). 6 Mo. nach Absetzen des Bosentan ist die 6 Min. Gehstrecke verbessert auf 721m.

Diskussion: Erwachsene mit PHT aufgrund eines großen VSD ohne Eisenmenger Physiologie können eine gute Vasoreagibilität ihrer Pulmonalgefäße haben. Dies kann einen unkomplizierten Schw.-Verlauf ermöglichen und mit Unterstützung von Bosentan einen operativen VSD-Teilverschluß erlauben.

CR2

Repeated cardiopulmonary resuscitation after accidental bolus injections of potassium in a newborn after open heart surgery

C. Prandstetter (1), R. Weinzettel (1), E. Grohmann (1), S. Zeilinger (2), M. Mechtler (2), A. Hofer (2), G. Tulzer (1)

Department of Paediatric Cardiology, Children's Heart Centre Linz, Austria (1), Department of Intensive Care, General Hospital Linz, Austria (2)

Case report: A newborn underwent Norwood palliation because of hypoplastic left heart syndrome. During the postoperative course there have been three consecutive events of sudden arterial blood pressure drop and bradycardia without any obvious underlying reason.

Immediate pacing via external pacemaker wires was without success. In all three episodes epinephrine was given subsequently and CPR was initiated. After a short period of CPR normal sinus rhythm and blood pressure returned. Thorough investigation of the arterial blood gas analysis showed slightly to moderately elevated potassium levels of temporary nature after each event. The potassium levels returned rapidly to normal values. The recorded ECG showed increasing peaked T-waves, increasing cardiac conduction delay and QRS widening, which finally led to appearance of sine wave pattern and further progression to VT, coarse ventricular fibrillation and asystole. All those ECG changes completely disappeared in the following course. After careful reflection each episode seemed to be linked to a bolus injection of drugs via a central venous line. It was assumed that this central venous line only contained highly diluted potassium. However, on closer review it was realised that the day before the infusion management was changed and therefore the central venous line where the boli had been administered contained only potassium chloride in concentration of 0.5 mmol/ml. Giving the drug boli via another line no further events occurred.

Conclusion: Accurate infusion management is crucial to avoid inadvertent bolus injections of hazardous drugs like catecholamines, antiarrhythmics or potassium.

CR3

Laktoseintoleranz bei einem Kind nach FONTAN-OP eines Hypoplastischen Linksherzsyndroms und Eiweißverlustenteropathie

W. Kienast (1), K. Haeseler (1), R. Hererich (2)

Kinderkardiologie Reha-Klinik Ostseebad Boltenhagen (1), Kinderkrankenhaus St. Marien Landshut (2)

Einleitung: Für die Entwicklung einer eiweißverlierenden Enteropathie (PLE) nach FONTAN-Palliation bei univentrikulären Herzen werden v.a. hämodynamische Gründe angegeben. Dass ein diätetisch behandelbarer intestinaler Laktasemangel vorliegen kann, soll folgende Kasuistik zeigen.

Kasuistik: Aufnahme eines 12 J. alten Mädchens in dystrophem Zustand mit großem Abdomen (Aszites), Hepar 6 cm unter dem re. Rb., Protein i.S. 3,5 g/dl, trotz Substitution Verminderung von K, Na, Ca, Mg und P i.S., Zustand nach tetanischen Konvulsionen. Orale Laktosebelastung: Erheblich verminderter Anstieg der Blutglukose (7%). Unter laktosefreier Diät Normalisierung von Protein i.S. auf 6,7 g/dl, Albumin 4,4 g/dl, ausgeglichene Serumelektrolyte, Gewichtszunahme von 1,3 kg ohne Aszites.

Schlussfolgerung: Die Differentialdiagnose einer PLE bei Kindern umfasst eine Vielzahl von Magen-Darm-Erkrankungen. Im Zusammenhang mit einer FONTAN-Zirkulation wurden auch Infektionen als mögliche Triggermechanismen angegeben. Ein sekundärer intestinaler Laktasemangel erscheint ebenfalls möglich und sollte u.E. ausgeschlossen werden.

CR4

Pathognomonisches EKG bei Neonaten mit Enterovirusmyokarditis

J. E. Freund, M. W. Freund, Chr. Schroer, M. Verboon

Klinik für Kinderkardiologie, Universitätskinderklinik UMC Utrecht, Niederlande

Zielsetzung: Analyse nach spezifischen EKG-Veränderungen bei Neonaten mit Enterovirusmyokarditis (EV-Myokarditis).

Methodik: Retrospektive Analyse von EKG-, Echokardiografie- und klinischen Daten von acht Neonaten, die im Zeitraum 1997–2009 nachweislich an einer EV Myokarditis erkrankten.

Ergebnisse: Die acht Neonaten erkrankten innerhalb der ersten 17 Lebenstage mit schwerster Herzinsuffizienz. Alle Patienten waren beatmungspflichtig und zwei verstarben innerhalb 39 Tage nach Diagnosestellung. Coxsackievirus Typ B wurde bei allen nachgewiesen. Das EKG bei Aufnahme zeigte bei allen einen kompletten Verlust der R-Zacke und ein tiefes Q in den Ableitungen I, II und links präkordial. Diese EKG-Veränderungen waren bei allen Überlebenden innerhalb von Monaten komplett rückläufig. Echokardiographie zeigte bei allen eine linksventrikuläre Dilatation mit schwerer systolischer Funktionsstörung und hyperechogene nicht kontrahierende Anteile, entsprechend einem Myokardinfarkt. Bei allen Überlebenden fanden sich regionale linksventrikuläre Aneurysmata. In der Literatur findet sich nur ein einzelnes ähnliches EKG (Inwald D et al., Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2004;89:461–2).

Schlussfolgerungen Kompletter Verlust der R-Zacke und ein pathologisches Q sind bislang nicht als einheitliches EKG-Muster bei EV-Myokarditis beschrieben. Es gleicht dem EKG-Muster nach Myokardinfarkt und spiegelt die Echokardiographiebefunde wider. Aber anders als beim Myokardinfarkt normalisiert sich das EKG. Beim Neonaten mit kardiorespiratorischer Insuffizienz erscheinen diese EKG-Muster pathognomonisch für eine EV-Myokarditis. EKG ist somit ein einfacher und wichtiger Bestandteil der Diagnostik beim Neonaten mit Verdacht auf Myokarditis und komplettiert die Echokardiographie- und Virusdiagnostik.

CR5

Erster Einsatz eines neuartigen komplett subkutanen AICD (SQ-RX) bei einem Patienten mit Univentrikel und PHT

B. Peters (1), A. Will (2), C. Butter (3), F. Berger (1,2)

DHZB Berlin (1), Charité Berlin (2), Herzzentrum Brandenburg, Bernau (3)

Der Patient: Der 37-jährige Patient mit unkorrigiertem Univentrikel (DILV) und pulmonalem Hypertonus (PHT) stellt sich mit einer ventrikulären Tachykardie (VT) notfallmässig vor. Unter Amiodarone-Therapie gelingt die Konversion in einen normfrequenten Sinusrhythmus.

Das Problem: Eine Sekundär-Prophylaxe mittels AICD-Implantation ist indiziert. Aufgrund des intrakardialen Shuntes mit erhöhtem Risiko für systemische Thrombembolien verbietet sich die standardisierte transvenöse Elektrodenimplantation. Andererseits ist die Anwendung epikardialer AICD-Systeme mit erheblicher Morbidität, Mortalität und Langzeit-Komplikationen verbunden. Als Alternative entschieden wir uns für die Implantation eines neuartigen komplett subkutanen AICD (SQ-RX-Aggregat mit Q-TRAK-Elektrode, Cameron Health).

Der Eingriff: Die Implantation erfolgte in Intubationsnarkose. Die 8 cm-Coil-Elektrode (Q-TRAK) wurde links parasternal und das Aggregat links lateral subkutan platziert. Durch Einsatz kurzer Durchleuchtungs-Sequenzen konnte die Systemlage entsprechend der speziellen univentrikulären Anatomie und Patientengröße (208 cm) optimiert werden. Mittels DFT-Testung konnte Kammerflimmern ausgelöst und durch das Gerät erfolgreich mit 65 J terminiert werden (20 J Sicherheitsmarge). Die Entlassung erfolgte nach 3 Tagen komplikationslos.

Schlussfolgerung: Das neuartige komplett subkutane AICD-System SQ-RX stellt für nicht-stimulationsbedürftige Patienten mit

intrakardialen Shunts ein ideales System zur Primär- und Sekundärprophylaxe ventrikulärer Arrhythmien dar. Eine Anpassung der Implantationstechnik an die kardiale Anatomie ist für die optimale Funktion erforderlich. Nachteile des Systems sind die fehlende langfristige Stimulationsmöglichkeit und die Größe des Aggregates, was die Anwendung bei kleinen Patienten und Kindern derzeit limitiert. Hier ist noch Entwicklungspotential gegeben.

CR6

Rupture of the RV-PA-conduit anastomosis in percutaneous pulmonary valve implantation

N. A. Haas, C. Beck, R. Görg, K. T. Laser, W. Scholz, D. Kececioğlu

Zentrum f. Angeborene Herzfehler - Kinderkardiologie, Herz- und Diabeteszentrum NRW, Bad Oeynhausen

Introduction: The percutaneous implantation of pulmonary valves (PPVI) has become standard therapy in many centres. Institutional and industrial procedural protocol and evaluation require balloon sizing/dilatation of the target region to assess coronary anatomy and possible compromise when pre-stenting or PPVI is performed.

Patient: We report on a 25-year-old medical student with former critical PS who underwent after a failed surgical valvotomy a reconstruction of the RVOT with a 20 mm goretex-conduit combined with a homograft proximal to the pulmonary artery. After standardized balloon-sizing, including high pressure balloon relief of the significant calcified stenosis, acute left sided hemothorax occurred requiring intubation and resuscitation for hypotension. Repeat angiography revealed a severe leakage at the junction site of the goretex conduit to the homograft. During resuscitation the chest was drained, the blood re-infused and a covered CP-stent implanted to seal the leakage. Thereafter a 20 mm Melody[®]-valve was implanted without further complication. The drain was removed, the patient extubated, transferred to the ward and discharged 3 days later in excellent condition.

Discussion: This unusual combination of a goretex-conduit attached to a homograft apparently showed a very fragile combination despite severe calcification and stenosis. Adequate emergency treatment required appropriate availability of balloons, stents, various guidewires and long sheaths and—more important—a well-trained team of catheter nurses and operators. We therefore conclude that PPVI in similar patients should be performed with special caution and adequate safety measures prepared.

CR7

Erstbeschreibung einer Compound-Heterozygotie am SCN5A-Gen bei 2 Geschwistern mit Sick-Sinus-Syndrom

J. Streble (1), K. Gemmeke (2), G. Hessling (3), G. Buheitel (1)

II. Kinderklinik Augsburg (1), Zentrum f. Humangenetik, Martinsried (2), Deutsches Herzzentrum München (3)

Bei 2 Brüdern wurde im 5. bzw. 1. Lebensjahr ein Sick-Sinus-Syndrom (SSS) diagnostiziert. Im Alter von 2 Jahren wurde dem jüngeren Bruder bei Bradykardie ein Schrittmacher implantiert. Der ältere Bruder erhielt im Alter von 15 Jahren nach erster Synkope einen Schrittmacher. Ein Jahr später musste er bei ventrikulärer Tachykardie mit Kammerflimmern während sportlicher Aktivität reanimiert werden.

Aufgrund der Kombination eines SSS bei beiden Geschwistern mit einer ventrikulären Tachykardie beim älteren Bruder und völlig asymptomatischen Eltern vermuteten wir eine genetische Ursache mit rezessivem Vererbungsmuster.

Die molekulargenetische Diagnostik ergab eine Compound-Heterozygotie am SCN5A-Gen bei beiden Brüdern.

Die mütterliche Mutation (Punktmutation c.659C>T) ist bei SSS bekannt. Die väterliche Mutation (1 bp-Insertion c656_657insG) ist bisher in der Literatur nicht beschrieben. Ähnliche Mutationen im SCN5A-Gen werden aber bei Brugada-Syndrom beschrieben. Der daraufhin durchgeführte Ajmalin-Test beim Vater war positiv, so dass bei ihm ein bislang klinisch asymptomatisches Brugada-Syndrom vorliegt. *Schlussfolgerung:* Das Vorliegen einer Compound-Heterozygotie am SCN5A-Gen führt in unserem Fall zum klinischen Bild eines SSS in Kombination mit durch körperliche Aktivität ausgelöstem Kammerflimmern. Beide Brüder wurden daher mit einem ICD-Schrittmacher versorgt.

CR8

Mykoplasmen-Myokarditis als Ursache stärkster thorakaler Schmerzen bei zwei jugendlichen Patienten

S. Hartleif, G. Wiegand, W. Binder, M. Eberhard, M. Hofbeck

Kinderkardiologie, Universitäts-Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Tübingen

Einleitung: Milde thorakale Schmerzen ohne Bezug zu körperlicher Belastung sind ein häufiges Symptom bei Jugendlichen, welches sich meist auf muskuloskelettale Ursachen zurückführen lässt. Starke thorakale Schmerzen bei vormals gesunden Jugendlichen sind selten, haben aber häufig organische Ursachen.

Fallvorstellungen: Wir berichten über zwei Patienten mit stärksten linksthorakalen Schmerzen, die erst seit wenigen Stunden bestanden. Beide Patienten zeigten sich klinisch in einem deutlich reduzierten Allgemeinzustand.

Im EKG wurden jeweils ausgeprägte Erregungsrückbildungsstörungen mit ST-Streckenhebungen und T-Negativierungen nachgewiesen. Laborchemisch zeigten sich neben leicht erhöhten Infektionsparametern deutlich erhöhte Herzenzyme. In der Echokardiographie fand sich eine reduzierte Kontraktilität bei ödematös wirkendem Myokard. Bei ausgeprägter Klinik mit stärksten retrosternalen Schmerzen wurden koronare Ischämien ausgeschlossen.

In beiden Fällen wurde die Diagnose einer Myokarditis gestellt und neben einer kreislaufunterstützenden Therapie eine kalkulierte Antibiose durchgeführt. Die infektiologische Diagnostik zeigte einen hochpositiven Mykoplasmen-Titer. Die Therapie wurde mit Doxycyclin über 14 Tage fortgeführt. Darunter kam es zu einer Normalisierung der Kontraktilität; EKG-Veränderungen waren noch über Monate nachweisbar.

Schlussfolgerungen: Mykoplasmeninfektionen können neben Atemwegsinfekten selten auch akut bedrohliche Myokarditiden

verursachen und sollten deshalb differentialdiagnostisch bei der Abklärung von akuten Thoraxschmerzen berücksichtigt werden.

CR9

Fatale Spätkomplikation 6 Jahre nach interventioneller Therapie einer Aortenisthmusstenose

S. Seitz, A. Koch, C. Breuer, O. Toka, M. Glöckler, S. Dittrich

Pädiatrische Kardiologie, Universität Erlangen

Einleitung: In den letzten Jahren hat sich die interventionelle Behandlung der Aortenisthmusstenose neben der chirurgischen Therapie als Standardtherapie etabliert, insbesondere bei Restenosen.

Fallbericht: Bei einem psychomotorisch retardierten Patienten wurde im Alter von 13 Jahren eine Rekoarktation mit einer Stentimplantation behandelt, nachdem im Säuglingsalter eine Aortenisthmusstenose zusammen mit einem VSD operativ versorgt worden war. Im Rahmen halbjährlicher Kontrolluntersuchungen fielen 5,5 Jahre später erniedrigte RR-Werte an den Beinen und steigende RR-Werte an den Armen auf, der systolische Dopplergradient nahm zu. Rezidivierende pulmonale Infekte verzögerten eine erneute invasive Diagnostik. Bei Kompletatelektase der linken Lunge fand schließlich die Herzkatheteruntersuchung unter antibiotischer Therapie statt. Angiographisch zeigte sich ein Kontrastmittelaustritt zwischen den Stentstreben in eine 1,5 × 3 cm große Aussackung. Es erfolgte die Implantation zweier gecoverter Stents. Im Verlauf zeigte sich die linke Lunge wieder belüftet, eine erneute Kontrollangiographie 4 Tage später zeigte kein Kontrastmittelaustritt in das Aneurysma. Wenige Wochen später verstarb der Patient zuhause an einem akuten Ereignis mit Blut in den Atemwegen, eine Obduktion fand nicht statt.

Zusammenfassung: Die Entwicklung eines Aortenaneurysmas nach interventioneller Therapie einer Aortenisthmusstenose stellt eine bekannte und gefürchtete Komplikation dar. Unser Fall zeigt, dass ein solches Aneurysma viele Jahre lang klinisch stumm bleiben und erst spät manifest werden kann. Eine zunächst erfolgreiche Therapie mit gecoverten Stents konnte unseren Patienten nicht retten. Als Todesursache ist eine sekundäre Aneurysmaruptur wahrscheinlich, denkbar wäre auch eine Lungeblutung als Folge der rezidivierenden Lungeninfekte.

CR10

Kritische valvuläre Pulmonalstenose: Hybridintervention mit perventrikulärer Ballonvalvuloplastie bei 1,1 kg KG

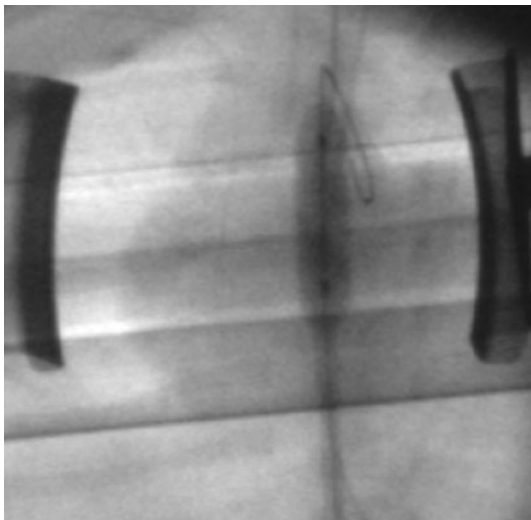
H. Bertram, S. Lohrmann, S. Schoof, M. Ono[#], D. Bobylev[#], A. Wessel

Pädiatrische Kardiologie und [#]Kinderherzchirurgie, Medizinische Hochschule Hannover

Kasuistik: Bei einem dystrophen FG (GG 990 g) wurde eine höchstgradige valvuläre Pulmonalstenose diagnostiziert, bei initial kompensierter

klinischer Situation die Therapie aufgrund des geringen Gewichts des Pat. zunächst prolongiert. Nach Entwicklung einer ausgeprägten rechtsventrikulären Myokardhypertrophie bei progredienter Stenosierung (v_{\max} 5,4 m/sec) und kardialer Dekompensation im Alter von 3 Wochen (Intubation, Katecholaminpflichtigkeit) erfolgte die Katheterintervention zur Vermeidung von Gefäßkomplikationen als Hybridprozedur am offenen Thorax. Nach Direktpunktion des apikalen RV und Platzierung einer Schleuse wurde ein 0,014''-Draht unter fluoroskopischer Kontrolle in der LPA vorgebracht und hierüber die Klappenstenose sequentiell mit 5- und 6 mm Ballons dilatiert. Die Verifizierung der Draht- und Ballonpositionen erfolgte über KM-Handinjektionen in die V. jugularis ext.. Die ventrikuläre Punktionsstelle wurde mittels Tabaksbeutelnaht versorgt. Der Pat. profitierte rasch und anhaltend von der hämodynamischen Verbesserung. Echokardiographische Kontrollen dokumentierten eine moderate Reststenose (v_{\max} 2,5 m/sec) mit kontinuierlich rückläufiger Myokardhypertrophie und I°-Insuffizienz der dilatierten Klappe zuletzt 5 Monate postinterventionell.

Schlussfolgerung: Der perventrikuläre Zugang als Hybrideingriff ermöglicht auch bei sehr kleinen Kindern eine effektive Katheterintervention unter Schonung der Gefäße und Vermeidung von komplexen Draht- und Kathetermanipulationen im hypertrophierten kleinen Ventrikel.



Poster

Bildgebung I: Echo und CT

P1 – P7

P1

Aortenklappenrekonstruktion (AVR) versus Ross-OP zur Behandlung angeborener Aortenklappenvitien. Mittelfristige Evaluation der myokardialen Funktion mit 2D-Strain

M. Hosse (1), T. Rädle-Hurst (1), S. Hoffmann (2), D. Aicher (2), H. Abdul-Khaliq (1), H. J. Schäfers (2)

Klinik für Kinderkardiologie (1), Klinik für Herz- und Thorax-Chirurgie (2) Universitätsklinikum des Saarlandes, Homburg/Saar

Einleitung: Der mittel- und langfristige Effekt auf die myokardiale Funktion im RV und LV nach operativer Behandlung hinsichtlich einer Ross-OP oder AVR ist unklar. Die regionale und globale Myokardfunktion wurde daher in vergleichbaren Patienten-Gruppen nach AVR bzw. Ross-OP mittels 2D-Strain untersucht.

Methode: Bei 29 Patienten (5-53 J, mean 35 J) nach Ross-OP und 27 Patienten (5-45 J, mean 31 J) nach AVR wurden echokardiographische Standard- und 2D-Strain Parameter erhoben. Der Untersuchungszeitpunkt lag bei den Ross-Patienten im Mittel bei 5,4 J und bei den AVR-Patienten bei 3,9 J.

Ergebnisse: Die RV- als auch LV-Ejektionsfraktion zeigten keinen signifikanten Unterschied. Die RV end-diastolische (Ross: 10,9cm²/m²KOF ± 2,6; AVR: 9,5cm²/m²KOF ± 4,4; p = 0,01) als auch end-systolische (Ross: 5,8cm²/m²KOF ± 1,6; AVR: 4,9cm²/m²KOF ± 2,4) Fläche war in Relation zur KOF bei den Ross-Patienten signifikant größer (p = 0,03). Entsprechend war der PK-Gradient bei den Ross-Patienten signifikant erhöht (p < 0,0001) (Ross: 25,9 mmHg ± 21,3; AVR: 5,5 mmHg ± 2,0). Sowohl basal als auch global konnten für die freie RV-, LV als auch septale Wand signifikant bessere Strain Werte bei den Patienten mit AVR nachgewiesen werden (Ross: RV -19,1 ± 4,8; LV -15,82 ± 4,6; Septum -18,0 ± 3,7. AVR: RV -23,6 ± 3,8; p = 0,003; LV -18,9 ± 2,9; p = 0,004; Septum -20,7 ± 3,1; p = 0,009). Der Delay lag bei beiden Gruppen im Normalbereich, jedoch zeigte sich bei den AVR-Patienten ein höheres Maß an rechts-, links- und interventrikulärer Synchronie.

Schlussfolgerung: Im mittelfristigen Verlauf ist die Aortenklappenrekonstruktion mit einer signifikant besseren regionalen myokardialen Funktion im RV und LV im Vergleich zur Ross-OP assoziiert.

P2

Global LV deformation from infancy to adulthood: are there differences?

K. T. Laser, P. Hauffe, H. Körperich, B. Peters, D. Kececioglu

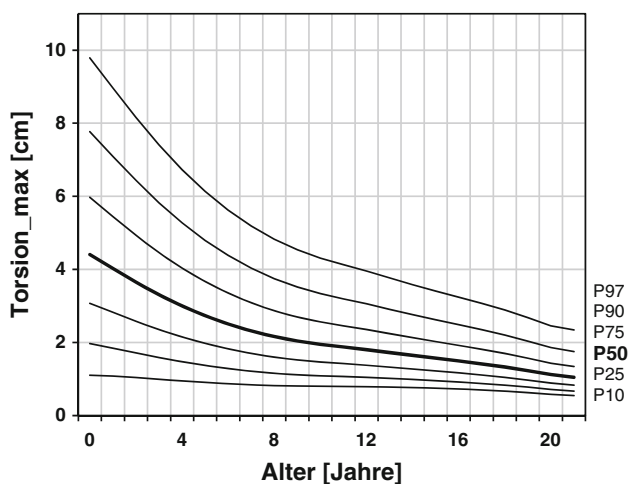
Klinik für Angeborene Herzfehler, HDZ-NRW, Ruhr-Universität Bochum

Purpose: To assess the influence of age, weight, body surface area, sex, heart rate (HR) and LV-length on global LV systolic deformation.

Methods: 158 healthy children and young adults (78f, 80m, 0–20 years, median 9.6 years) were investigated using 2D-Strain speckle tracking (Vivid 7, GE, Echopac). Due to prior tests for reproducibility of results only global longitudinal (GL), circumferential (GC) strain (S)/strain-Rate (Sr) and maximal torsion/cm (Tor_{max}) were investigated. Statistical analysis by *t* test, Pearson's coefficient of correlation and creation of percentiles using the LMS method.

Results: CS (f: $-16.6 \pm 3.7\%$, m: $-16.8 \pm 4\%$) and Tor_{max} (f: $2.6^\circ \pm 1.7^\circ/cm$, m: $2.9^\circ \pm 2.1^\circ/cm$) correlated negatively with age ($r = -0.22$, $p < 0.05$ and $r = -0.67$, $p < 0.01$) and weight ($r = -0.19$, $p < 0.05$ and $r = -0.62$, $p < 0.01$), GLS (m: $-18.8 \pm 3.1\%$, f: $-20.4 \pm 2.9\%$) did not change significantly. Differences between sex were found for GLS ($p < 0.01$). GLSr correlated with age ($r = 0.57$, $p < 0.01$), weight ($r = 0.55$, $p < 0.01$), BSA ($r = 0.23$, $p < 0.05$) and LV-length ($r = 0.58$, $p < 0.01$). HR correlated with Tor_{max} ($r = 0.65$, $p < 0.01$), GLS ($r = 0.22$, $p < 0.01$) and GLSr ($r = -0.56$, $p < 0.01$).

Conclusions: The complex LV motion shows changes during maturation from predominant rotation influenced by HR in infancy to quicker deformation with higher GLSr in adulthood and constant GLS over all age groups.



P3

Is torsion a predictor for severeness of LV-hypertrophy?

K. T. Laser (1), L. Faber (3), M. Fischer (1), C. Beck (1), G. Uges (1), H. Körperich (2), D. Kececioğlu (1)

Zentrum für Angeborene Herzfehler (1), Klinik für Kardiologie (2), Institut für Radiologie, Nuklearmedizin und Molekulare Bildgebung (3), Ruhr-Universität Bochum, HDZ-NRW, Bad Oeynhausen

Background: In the course of patients with left ventricular hypertrophy diastolic as well as systolic function can be affected resulting in abnormal cardiac deformation patterns. The role of torsion in this context remains controversial, especially in the pediatric age.

Method: Patients with hypertrophic cardiomyopathy (HCM, $n = 24$, 14.1 ± 5.5 years), concentric LV-hypertrophy due to increased afterload (CH, $n = 24$, 12.7 ± 6.1 years) as well as body surface area matched healthy children for each patient group (Norm) were investigated with speckle tracking echocardiography (Vivid 7, Echopac, 2D-Strain, GE). Demographic data, basal and apical rotational

values and their timing were compared using Student's *t* test and Pearson's coefficient of correlation.

Results: In HCM we found an increase in torsion [$2.71^\circ \pm 1.67^\circ/cm$ vs. 2.5 ± 1.3 (CH) and $1.9^\circ \pm 1^\circ/cm$, $p < 0.05$ (Norm)] with an increase in clockwise basal rotation ($-8.7^\circ \pm 4.32^\circ$ vs. $-5.5^\circ \pm 2.3^\circ$, $p < 0.01$ (CH), and $-4.9^\circ \pm 2.6^\circ$, $p < 0.005$ (Norm)] with prolonged time to peak diastolic untwisting rate ($3.7 \pm 2.4\%$ vs. $1.7 \pm 0.64\%$ of cardiac cycle, $p < 0.0001$). Peak systolic rotation was higher in HCM than in CH ($134.5^\circ \pm 61.6^\circ/s$ vs. $101.5^\circ \pm 33.4^\circ/s$, $p < 0.05$). A negative correlation between torsion and muscle mass was only detected for HCM ($r = 0.78$).

Conclusion: Rotational behaviour in children with HCM is characterized by predominantly enhanced systolic basal clockwise rotation and increased rotation rates resulting in increased torsion. Diastolic untwisting is delayed. In HC these effects are less pronounced. Because of negative correlation with muscle mass torsion may be an interesting marker to guide patients with HCM.

P4

Impedance cardiography versus echocardiography in infants up to 5-kg body weight

M. Blohm (1), J. Hartwich (1), D. Obrecht (1), G. Müller (2), D. Singer (1)

Department of Paediatrics (1), Paediatric Cardiology (2), University Medical Center Hamburg-Eppendorf

Background and aims: Monitoring parameters on neonatal and paediatric intensive care units do not directly reflect cardiac output. The aim of this study was to validate impedance cardiography (electrical velocitometry, synonym EV) as a continuous non-invasive cardiac output monitoring in neonates and infants. As a reference discontinuous echocardiography was used.

Materials and methods: Impedance Cardiography (EV): For left ventricular stroke volume (LVSV) measurement an Aesculon®-monitor by Osypka, Germany, was used. Echocardiography (Echo): LVSV was measured by standard M-mode or by transaortic valve velocity time integral measurements (VTI). Study design and patients: In $n = 48$ children with normal biventricular cardiac morphology (including PDA or patent foramen ovale), body weight between 0.6 kg and 4.9 kg (mean 3 kg), body length 30 cm to 61 cm (mean 48 cm), a total number of 361 simultaneous LVSV measurements by Echo and EV were analysed. Bland–Altman plot on half-logarithmic data, significance by two sided *t* test.

Results: The regression factor in LVSV-measurements comparing EV versus Echo was 0.845 (significant correlation). Bland–Altman analysis: The mean LVSV-values between EV and Echo differed 0.06% with 95% of the measurements between -32 and $+33\%$ of the mean. There was no significant difference between the M-mode and VTI-method in Echo LVSV measurement.

Conclusion: Impedance cardiography correlates with echocardiography in LVSV measurement in children up to 5-kg body weight.

P5

Überprüfung von Einflussgrößen auf die Genauigkeit von pädiatrischen Distanz- und Volumenmessungen in der 3D-Echtzeit-Echokardiographie

M. Putzke (1), T. Höller (2), J. Breuer (1), U. Herberg (1)

Kinderkardiologie (1), Institut für Medizinische Biometrie (2), Universität Bonn. Gefördert durch die FGDKHZ

Zielsetzung: Überprüfung von Einflussgrößen auf die Genauigkeit von pädiatrischen Distanz- und Volumenmessungen in der 3D-Echtzeit-Echokardiographie (3D).

Methodik: Mit den Schallköpfen X7-2 und X3-1 (Philips, Andover, USA) wurden kalibrierte Phantome (CIRS055A und 055 – gewebeähnlich, sowie AIUM100 mm – nicht gewebeähnlich) vermessen. Parameter in Aufnahme und Auswertung wurden variiert und 3D Softwarelösungen (TomTec, QLAB) verglichen. Fehlerquellen wurden auch im Vergleich mit der 2D-Echokardiographie (2D) betrachtet.

Ergebnisse: Distanzmessungen zeigten eine leichte Unterschätzung (2D $-0.7 \pm 1\%$; 3D $-2.7 \pm 1\%$). Dabei hat die Objektorientierung einen signifikanten Einfluss (vertikal: $3.1 \pm 1.6\%$ vs. horizontal $0.9 \pm 0.6\%$; $p < 0.001$). Veränderte Geräteeinstellungen hatten geringen Einfluss.

Volumenmessungen zeigten signifikante Unterschätzungen (monoplan Simpson: 2D: $-8.6 \pm 4.3\%$; 3D: $-10.4 \pm 0.9\%$; 3D Volumetrie mit TomTec und QLab: $-13.25 \pm 1.8\%$).

Die Software hatte dabei keinen signifikanten Einfluss, obwohl TomTec kleine Werte liefert, sofern keine Flächen vermessen werden.

Bei der Datenerhebung zeigte sich ein Einfluss der Helligkeit (hellere Datensätze führten zu kleineren Messungen).

Bei der Datenauswertung zeigte sich ein signifikanter Unterschied der Grenzziehung (auf der Grenze: $-17.7 \pm 0.9\%$ vs. innerhalb der Grenze: $-24.5 \pm 2.3\%$; $p < 0.001$).

Schlussfolgerungen: RT3DE ist eine verlässliche Methode für pädiatrische Messungen. Da es Einflüsse durch Objektausrichtung und Grenzziehung gibt sind standardisierte Messungen nötig um Fehler zu vermeiden.

P6

3D-Visualisierung von cavopulmonalen Anastomosen (CPA) mit Flachdetektor-Computertomographie (FD-CT)

M. Glöckler (1), A. Koch (1), A. Ruffer (2), R. Cesnjevar (2), S. Dittrich (1)

Universitätsklinikum Erlangen, Kinderkardiologische Abteilung (1), Abteilung für Kinderherzchirurgie (2)

Einleitung: FD-CT als angiographisches CT ermöglicht das Erstellen von hochauflösenden 3D-Modellen, insbesondere von extrakardialen Strukturen. Diese sind von hoher diagnostischer Wertigkeit, da jeder Blickwinkel möglich ist und der konventionellen biplanen Angiographie überlegen. Die Bildakquise gelingt neben der Herzkatheterisierung auch über (zentrale) Venenkatheter.

Methodik: Retrospektive Analyse aller Anwendungen der FD-CT, 1.) direkt postoperativ nach Glenn-Anastomose über ZVK, 2.) vor Anlage einer totale CPA, 3.) bei nötiger invasiver Evaluation bei totaler CPA.

Ergebnisse: 1.) relevante Pathologie in 3 von 9 Fällen mit therapeutischer Konsequenz (Ballon, Antikoagulation); 2.) der konventionellen Angiographie überlegene Aussagekraft zur chirurgischen Planung in allen Fällen, 3D-Navigation durch Overlay bei Intervention (4/11); 3.) umfassende Darstellung der totalen CPA in einer Angiographie, 3D-Navigation durch Overlay bei Intervention (4/9). Alter: 1,9 Jahre (0,36–42,5), Gewicht: 11,5 kg (4,8–60) Flächendosisprodukt: $80 \mu\text{Gy}/\text{m}^2$ (33–1296); Kontrastmittelverbrauch: $2,2 \pm 0,9 \text{ ml}/\text{kg}$.

Schlussfolgerungen: FD-CT ist zur Darstellung der cavopulmonalen Anastomosen gut geeignet und als diagnostisches Mittel der konventionellen Angiographie überlegen, 3D-Navigation bei Interventionen ist hilfreich und erhöht Sicherheit.



P7

Flachdetektor-Computertomographie (FD-CT) bei diagnostischer und interventioneller Katheterisierung angeborener Herzfehler

M. Glöckler (1), A. Koch (1), A. Ruffer (2), R. Cesnjevar (2), S. Dittrich (1)

Universitätsklinikum Erlangen, Kinderkardiologische Abteilung (1), Abteilung für Kinderherzchirurgie (2)

Einleitung: FD-CT ermöglicht die Akquise von 3D-Datensätzen und CT-ähnlichen Schnittbilder bei der Herzkatheterisierung. Möglichkeiten, Nutzen und Patientenbelastung dieser Technik werden analysiert. **Methodik:** Retrospektive Analyse von über 100 konsekutiven Anwendungen der FD-CT. Wertung der diagnostischen Aussagekraft und Nutzen der auf die Fluoroskopie überlagerten 3D-Bilder bei Interventionen. Evaluation von Strahlendosisexposition und Kontrastmittelverbrauch.



Ergebnisse:

	Essentiell	Sehr nützlich	Nützlich	Nicht brauchbar	Irreführend
1	3%	59%	29%	9%	0%
2	0%	60%	30%	10%	0%

1) Diagnostischer Nutzen; 2) Nutzen bei der Intervention

Flächendosisprodukt: 111,0 $\mu\text{Gy}/\text{m}^2$ (19,3-1295,7); absolute Dosis 0,1-0,7 mSv; Kontrastmittelverbrauch: $1,8 \pm 1,0$ ml/kg, Alter 3,5 Jahre (0-42,5), Gewicht 14,4 kg (2,4-91,0), 50% interventionelle Katheter.

Schlussfolgerungen: FD-CT erweitert in der Mehrzahl der Fälle die diagnostische Aussagekraft. Interventionen werden sicherer und das Positionieren von devices erleichtert. Die Strahlenexposition bei der FD-CT ist gering, durch 3D-Navigation wird zudem dann die Anzahl von Lagekontrollen reduziert. Ein allenfalls gering erhöhter Kontrastmittelverbrauch ist zu erwarten.

Outcome und Lebensqualität

P8 – P14

P8

Superior exercise performance and quality of life long-term after arterial switch operation compared to that in atrial redirection

J. Müller (1,2), J. Hess (1), J. Hörer (3), A. Hager (1)

Deutsches Herzzentrum München, Technische Universität München (1), Lehrstuhl für Sport und Gesundheitsförderung, Technische Universität München (2), Klinik für Herz- und Gefäßchirurgie, Technische Universität München (3)

Objective: In the end of the last century arterial switch operation (ASO) replaced atrial redirection according to Senning or Mustard as surgical technique for infants with transposition of the great arteries (TGA). Better survival with the new technique has been shown. However, exercise performance and quality of life have not yet been compared directly.

Patients and methods: All consecutive patients aged 16 years or older that had undergone ASO for TGA at our institution and had performed a cardiopulmonary exercise test as part of their routine follow-up were included into the study. Those thirty patients (23 male, median age 18.5 years) were matched for age with thirty patients (19 male, median age 18.9 years) who underwent atrial redirection in the same surgical period at our institution.

Results: Peak oxygen uptake was higher in patients after ASO (median 38.2 [quartiles 32.0; 45.0] ml/kg/min vs. 29.4 [24.0; 34.0] ml/kg/min; $p < .0001$) representing 92.0% predicted and 66.8% predicted ($p < .0001$), respectively. In addition, patients after ASO presented a better ventilatory efficiency (VE/VCO₂ slope, $p = .007$), ventilatory threshold ($p = .003$), and peak O₂ pulse ($p = .0002$), as well as a superior blood pressure ($p = .028$) and chronotropic ($p = .043$) response to exercise.

Self-estimated quality of life was rather good in both groups but with better results in the physical functioning and general health domains in patients after ASO.

Conclusions: In addition to better survival, adolescents and young adults with TGA have an improved exercise performance and quality of life in the long-term follow-up after ASO than those patients after atrial redirection.

P9

Sporttauglichkeit von Kindern mit angeborenen Herzfehlern - Korrelieren hämodynamische Befunde mit der VO₂ peak?

S. Bernitzki, S. Raschke, J. Klein, K. Brockmeier

Klinik und Poliklinik für Kinderkardiologie, Uniklinik Köln

Einleitung: Nach Schickendantz et al. (2007) wird empfohlen die Sporttauglichkeit von Kindern mit angeborenen Herzfehlern an Hand der Schweregradeinteilung des hämodynamischen (Rest-) Befundes vorzunehmen (A = keine, B = leichte, C = bedeutungsvolle, D = schwere Restbefunde). Es soll gezeigt werden, ob die vorgeschlagene Einteilung auch mittels Belastungsuntersuchung objektivierbar ist.

Methodik: Innerhalb eines Jahres wurden in unserer kinder-kardiologischen Ambulanz 139 Patienten im Schulkindalter (6–14 Jahre) mit unterschiedlich ausgeprägten hämodynamischen Restbefunden (A–D + Kontrollgruppe) zusätzlich auf dem Fahrradergometer untersucht.

Ergebnisse: Bis auf die Altersgruppe der 8–9-Jährigen konnte eine Abnahme der maximalen Sauerstoffaufnahme (VO₂ peak) mit zunehmender Schwere des hämodynamischen Restbefundes gezeigt werden (Tabelle).

Schweregrad/ (Rest-)Befund	Maximale Sauerstoffaufnahme [ml·kg ⁻¹ ·min ⁻¹]			
	6–7 Jahre	8–9 Jahre	10–11 Jahre	12–14 Jahre
K - Kontrollgr.	40,18 ± 6,07	45,66 ± 2,78	38,35 ± 1,66	39,96 ± 8,02
A - kein	37,71 ± 2,71	38,47 ± 5,33	40,32 ± 7,45	34,42 ± 6,05
B - leicht	36,13 ± 5,37	36,23 ± 6,69	35,38 ± 9,43	35,52 ± 3,91
C - bedeutsam	34,03 ± 6,20	36,77 ± 3,59	35,63 ± 8,21	31,49 ± 5,76
D - schwer	25,22 ± 2,46	35,90 ± 2,53	27,86 ± 2,86	27,27 ± 6,34

Schlussfolgerung: Neben der von Schickendantz vorgeschlagenen Einteilung anhand hämodynamischer (Rest-)Befunde sollte auch die Spiroergometrie (VO₂ peak) zur Beurteilung der Sporttauglichkeit bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern hinzugezogen werden.

P10

General anxiety of adolescents and adults with congenital heart disease is comparable with that in healthy controls

J. Müller, J. Hess, A. Hager

Deutsches Herzzentrum München, Technische Universität München

Objective: This study aimed to evaluate situational and trait anxiety levels in patients with congenital heart disease (CHD) and to investigate their correlation to quality of life and exercise performance.

Patients and methods: From November 2007 to December 2009 in total 879 patients (405 female, 15–71 years) with various CHD and 40 healthy controls completed the State-Trait Anxiety Inventory (STAI) to assess state and trait anxiety, the depression scaling instrument CES-D, and the health-related quality of life questionnaire SF-36. Afterwards a cardiopulmonary exercise test was performed.

Results: In patients with CHD no increased anxiety as a trait could be found (Mann–Whitney *U* test, *p* = .186). Only situational anxiety in the setting of an outpatient appointment in a tertiary center was increased compared to healthy controls (Mann–Whitney *U* test, *p* = .004).

Anxiety was closely related to depression and to all of the nine dimensions of quality of life (*r* = −.149 to *r* = −.745, *p* < .001). Especially the dimension “mental health” was highly correlated with state (*r* = −.614, *p* < .001) and trait anxiety (*r* = −.745, *p* < .001). Correlation of peak oxygen consumption to anxiety, depression and quality of life was rather poor.

Conclusions: In general, patients with CHD show a rather normal psychological status. These psychological issues have a much higher impact on quality of life than the limited exercise capacity of that patient group. Increased situational anxiety levels at the hospital do not reflect the general anxiety pattern and should not be over-interpreted.

P11

Disease-specific knowledge in children, adolescents and young adults with congenital heart defects

W. Lesch (1), K. Specht (1), A. Lux (2), M. Frey (1), E. M. W. J. Utens (3), U. M. M. Bauer (1)

Kompetenznetz Angeborene Herzfehler, Deutsches Herzzentrum Berlin (1), Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg (2), Department of Child and Adolescent Psychiatry/Psychology, Erasmus Medical Center, Rotterdam, the Netherlands (3)

Objectives: Persons who suffer from congenital heart defects (ConHD) require lifelong specialist medical care. Failure to attend cardiological follow-up examinations and risky health behaviour in the transition phase may cause severe medical complications. A good level of disease-specific knowledge enhances compliance. Therefore, the present study’s aim was to investigate: (a) the level of disease-specific knowledge, (b) information needs and (c) sources of information for children, adolescents and young adults regarding their ConHD.

Methods: Five hundred ninety-six patients, aged 10–30 years, participated in this cross-sectional survey study (response rate 53%). All patients were already enrolled in the German National Registry for Congenital Heart Defects.

Results: The patients demonstrated a clear knowledge gap concerning their ConHD and how to live with it. Only 33.9% of the children, 44.9% of the adolescents and 68.7% of the adults were able to define their condition. Information needs varied significantly according to age and gender. For all three age-groups, patients’ information needs were unmet on nearly half of the topics of interest. The most important sources of information were the doctors (71.0%), family and friends (58.2%) and the internet (37.5%).

Conclusions: The study revealed substantial knowledge gaps, indicating a need for structured and multidisciplinary patient education interventions. These interventions should start in childhood and help patients to manage their condition and assume responsibility for their own health, so that the transition phase runs smoothly.

P12

Neurocognitive long-term-outcome after heart transplantation in infancy

T. Logeswaran, K. Behnke-Hall, J. Thu, J. Bauer, H. Akintürk, K. Valeske, M. Müller, D. Schranz

Paediatric Heart Centre, Giessen

Aims: This study investigated the neurocognitive long-term-outcome after heart transplantation (HTx) in infancy (<2 years) and possible risk factors influencing the cognitive outcome.

Methods: Between 1988 and 1999, 42 children underwent HTx in our Pediatric Heart Center due to congenital heart disease (CHD). 38 patients were re-examined at least 10 years thereafter. The causes leading to HTx were (CHD) (*n* = 32) or cardiomyopathy (*n* = 6). Median age at re-examination was 13 years. Re-evaluation included a neurological follow up.

Results: Participants’ median IQ was 84 (range 63–111). 18 patients (47%) had IQs within the normal range (≥85), 16 (42%) within the range of learning disability (84–70) and 4 (11%) were mildly mentally retarded (≤70). Furthermore, five of these children had distinct neurological deficits (13%). Analysis of risk factors revealed that cardiac decompensation was significantly more frequent in patients with a lower IQ (*p* = .02) and neurological deficits (*p* = .01).

Conclusion: Our data suggest neurocognitive deficits are frequent in patients requiring HTx in infancy and that cardiac decompensation is an important factor contributing to cognitive impairment.

P13

The impact of neonatal cardiac surgery on brain development in patients with severe congenital heart disease

W. Knirsch (1), K. Batinic (1), R. Liamlahi (1), M. Makki (2), C. Kellenberger (2), I. Scheer (2), M. von Rhein (3), A. Schmitz (4), V. Bernet (5), M. I. Hug (5), H. Dave (6), B. Latal (3)

Cardiology (1), Diagnostic Imaging (2), Child Development Center (3), Anesthesia (4), Neonatology/Intensive Care (5), Cardiovascular Surgery (6), University Children's Hospital Zurich, Switzerland

Objective: To determine the impact of cardiac surgery for congenital heart disease on brain development using cerebral magnetic resonance imaging (MRI) with spectroscopy (MRS) and diffusion tensor imaging (DTI) in relation to 1-year neurodevelopmental outcome. Cerebral MRI was performed before and after cardiac surgery in patients with transposition of great arteries (n = 17) and hypoplastic left heart syndrome (n = 3).

Results: Pre- resp. postoperative MRI were performed at 6 (median) days (range 1–12), respectively, at 27 days (19–39) with surgery at 12 days (7–62). Before surgery, all patients showed signs of generalized hypoxia. Punctuate white matter (WM) lesions occurred in four patients (20%). 11 patients (55%) showed hemorrhages (subdural, n = 5; choroid plexus, n = 6). MRS was abnormal in all patients with high brain lactate and low N-acetyl-aspartate (NAA) values. Only one patient with TGA had small cerebral strokes. After surgery, generalized hypoxia decreased in >60% of patients. Two patients (11%) had new WM lesions, new hemorrhages in seven (38%). Choline/creatine (p = 0.005), respectively, myoinositol/creatine ratio (p = 0.009) decreased after surgery. DTI demonstrated asymmetric micro-structural development along corticospinal tract. One year follow up (Bayley Scales) demonstrated a cognitive score of 105 (60–120), language score 76 (65–97) and motor score 93 (46–103).

Conclusion: Generalized hypoxia is observed in all infants before cardiac surgery. The extend of hypoxia decreases after surgery. The neurodevelopmental outcome after 1 year showed impairments of language and motor skills.

eingeschlossen, die in 6 Kalenderjahren in 1 Zentrum operiert wurden. Eltern und Kinderärzte wurden mit strukturierten Fragebögen zu Lebensqualität, psychomotorischer Entwicklung und sozialen Aspekten befragt.

Ergebnisse: 5,9% Patienten verstarben früh postoperativ (4/238 nach Korrektur, 18/135 nach Palliation) und 11,4% im späteren Verlauf (32/117 nach Palliation). Bisher konnten wir die Fragebögen von 4 Jahrgängen auswerten. Die Kinder waren zu diesem Zeitpunkt median 6,1 Jahre alt. 72% der Kinder haben sich altersentsprechend entwickelt. 59% sind normal belastbar, 76% haben eine normale Grobmotorik, 68% eine normale Feinmotorik und 64% eine normal entwickelte aktive Sprache. Bei 13,8% der Patienten ist das Hörvermögen, bei 9,3% das Sehvermögen eingeschränkt. 52% der Familien sind durch die Herzerkrankung des Kindes nicht, 35% leicht, 6% mittelgradig, 2% schwer eingeschränkt. Kindern nach komplexen Palliationen zeigen häufiger Defizite der psychomotorischen Entwicklung.

Diskussion: Es zeigen sich gute Ergebnisse nach Korrekturoperationen. Nach komplexen Palliationen sind Defizite der psychomotorischen Entwicklung häufiger. Mehr als 2/3 der Patienten nach Herzoperationen im Neugeborenenalter haben sich normal entwickelt.

P14

Morbidität, psychomotorische Entwicklung und Lebensqualität nach Herzoperationen im Neugeborenenalter

N. Wolf (1), M. Kostelka (2), J. Janousek (3), I. Dähnert (1)

Klinik für Kinderkardiologie, Herzzentrum, Universität Leipzig (1), Klinik für Kinderherzchirurgie, Herzzentrum, Universität Leipzig (2), Kardiocentrum, University Hospital Motol, Prague, Czech Republic (3)

Einleitung: Aufgrund sinkender Mortalität nach Herzoperationen im Neugeborenenalter rückt die Verbesserung von Morbidität, psychomotorischer Entwicklung, Lebensqualität in den Vordergrund.

Methodik: In die Studie wurden alle Patienten nach Korrekturoperationen (n = 238) oder palliativ-operativen Eingriffen (n = 135) während der Neugeborenenperiode (medianes Alter 8 Tage)

Bildgebung II: Kardio MRT

P15 – P21

P15

MRT-Normalwerte für Dehnbarkeit, Pulswellengeschwindigkeit und Dimensionen der Aorta bei Kindern und jungen Erwachsenen

I. Voges (1), E. Pardun (1), J. Hedderich (2), C. Hart (1), D. D. Gabbert (1), H.-H. Kramer (1), C. Rickers (1)

Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie (1), Institut für medizinische Informatik und Statistik (2), Universität Kiel

Einleitung: Die kardiovaskuläre Morbidität und Mortalität steht in enger Beziehung zu strukturellen und funktionellen Veränderungen der arteriellen Gefäße. Hierzu gehört eine reduzierte Elastizität der Aorta. Es gibt nur wenige und methodisch unterschiedliche Studien zu den bioelastischen Eigenschaften der Aorta im Kindes- und jungen Erwachsenenalter. Die Magnetresonanztomographie (MRT) bietet die Möglichkeit die gesamte Aorta zu untersuchen.

Ziel: Erstellung von Normalwerten der bioelastischen Eigenschaften und Dimensionen der Aorta bei gesunden Kindern und jungen Erwachsenen mit der MRT.

Methoden und Ergebnisse: Bei 71 gesunden Kindern und Erwachsenen (Altersmedian: 15,6; 2,3-28,3 Jahre) kamen Gradienten-Echo-Cine- und Phasenkontrastsequenzen zur Anwendung. Bei allen Probanden wurden die Querschnittsfläche und die aortale Dehnbarkeit an vier Positionen der Aorta bestimmt. Darüber hinaus wurde die Pulswellengeschwindigkeit (PWV) im Aortenbogen untersucht. Mit dem LMS-Verfahren nach Cole wurden Quantile für die Dehnbarkeit, die PWV und die Querschnittsflächen der Aorta erstellt. Es zeigten sich keine signifikanten geschlechtsspezifischen Unterschiede.

Schlussfolgerungen: Diese Studie liefert erstmalig MR-Referenzwerte der bioelastischen Eigenschaften und der Dimensionen der Aorta bei Kindern und jungen Erwachsenen. Diese Daten ermöglichen die frühzeitige Erkennung und die Beurteilung des Verlaufes pathologischer Veränderungen der Aorta.

P16

Four-dimensional velocity encoded MRI improves blood flow quantification in patients with semilunar valve stenosis

S. Nordmeyer, E. Riesenkampff, D. Messroghli, J. Nordmeyer, F. Berger, T. Kuehne

Deutsches Herzzentrum Berlin

Introduction: Stenoses cause complex flow patterns that are difficult to assess quantitatively with standard two-dimensional (2D) VEC MRI. We sought to evaluate the use of four-dimensional (4D) velocity encoded magnetic resonance imaging (VEC MRI) for blood flow quantification in patients with semilunar valve stenosis.

Methods: Peak velocities (V_{\max}) and stroke volumes (SV) were quantified by 2D and 4D VEC MRI in volunteers ($n = 7$) and patients with semilunar valve stenosis ($n = 18$). Measurements were performed at predefined “standard” planes with both techniques (=level 1) and, additionally, at further predefined planes in the ascending aorta and in the pulmonary trunk within the 4D dataset. 4D VEC MRI

streamline analysis identified “individualized” planes of highest flow velocity ($4D_{\max\text{-targeted}}$) for further measurements. In patients, V_{\max} was also measured by Doppler-echocardiography.

Results: In patients, 4D VEC MRI revealed higher V_{\max} at standard level 1 ($p = 0.025$) and at individualized planes of highest velocities ($4D_{\max\text{-targeted}}$, $p = 0.001$) compared to 2D. Correlations of MR-derived peak velocities with Doppler-echocardiography were $r = 0.62$ for 2D, $r = 0.67$ for 4D at level 1 and $r = 0.80$ for $4D_{\max\text{-targeted}}$. 4D showed higher agreement with Doppler-echocardiography than did 2D VEC MRI at level 1 ($p = 0.039$).

SV at level 1 were comparable between both techniques. SV measurements at different anatomical levels in the ascending aorta showed a significantly larger variance in patients with complex flow patterns than in volunteers with laminar flow patterns ($p = 0.004$).

Conclusions: 4D VEC MRI improves MR-derived quantification of peak flow velocities in patients with semilunar valve stenosis. Additionally, 4D VEC MRI demonstrates the potential for SV underestimation in complex flow.

P17

Der funktionelle rechte Ventrikel bei Patienten mit M. Ebstein ist nicht klein

S. Fratz (1), D. Mueller (1), C. Buchner (1), H. Rieger (1), E. Steinlechner (1), M. Seligmann (1), C. Meierhofer (1), M. Vogt (1), A. Kühn (1), S. Martinoff (2), J. Hess (1), H. Stern (1)

Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler (1), Institut für Radiologie und Nuklear Medizin (2), Deutsches Herzzentrum München, TUM

Einleitung: Der funktionelle rechte Ventrikel (RV) ist nach Lehrbuchmeinung bei Patienten mit M. Ebstein klein. Allerdings gibt es nur wenig Versuche die Größe des funktionellen RV bei Patienten mit M. Ebstein post-mortem zu messen. Folglich ist die in vivo Größe des funktionellen RV bei Patienten mit M. Ebstein bisher unbekannt. Daher war Ziel dieser Studie die in vivo Größe des funktionellen RV bei Patienten mit chirurgisch unbehandeltem M. Ebstein mittels Magnetresonananz zu bestimmen.

Methoden: 32 konsekutive Patienten (18 weiblich; medianes Alter: 34a, 2-69 a; medianes Körpergewicht: 65 kg, 12-95 kg; mediane Körpergröße: 169 cm, 89-193 cm) mit chirurgisch unbehandeltem M. Ebstein ohne weitere kardiovaskuläre Anomalie wurden mittels Magnetresonananz untersucht. Der funktionelle RV wurde in Enddiastole und Endsystole nach üblicher Methode aus axialen Schichten volumetriert. Zusätzlich wurden bei einer Subgruppe von 7 Patienten kurzachsen- und axiale-Schichten vermessen, um inter- und intraobserver Varianzen zu bestimmen.

Ergebnisse: Das mediane funktionelle RV enddiastolische Volumen war 223 ml (97-656 ml) bzw. 127 ml/m^2 ($76\text{-}339 \text{ ml/m}^2$). Damit hatten 88% (28 von 32) der Patienten einen funktionellen RV größer als 100 ml/m^2 , also eindeutige Werte über der Norm. Die restlichen 4 Patienten hatten Werte von 76 bis 84 ml/m^2 , also eindeutige normale Werte. Keiner der Patienten hatte somit ein funktionelles RV Volumen unter den Normwerten.

Schlussfolgerung: Patienten mit M. Ebstein haben keinen kleinen funktionellen RV. Die deutliche Mehrzahl der Fälle hat sogar einen erheblich vergrößerten funktionellen RV. Die Lehrmeinung diesbezüglich sollte revidiert werden.

P18 Routinemäßige Quantifizierung der Trikuspidalklappen-Insuffizienz bei angeborenen Herzfehlern

S. Fratz (1), H. Rieger (1), C. Meierhofer (1), D. Mueller (1), T. Schuster (2), T. Knesewitsch (1), M. Seligmann (1), S. Martinoff (3), J. Hess (1), H. Stern (1)

Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler (1), Institut für Radiologie und Nuklear Medizin (2), Deutsches Herzzentrum München, TUM

Einleitung: Die Trikuspidalklappeninsuffizienz (TI) kann bis heute nicht verlässlich quantifiziert werden. Daher war Ziel dieser Studie eine zuverlässige Methode zur Quantifizierung der TI bei angeborenen Herzfehlern zu finden.

Methoden: 39 konsekutive Patienten (13 weiblich, 32 ± 19 Jahre alt) mit angeborenen Herzfehlern, vorbeschriebener TI und Überweisung zur routine MRT-Untersuchung wurden inkludiert. TI wurde quantifiziert indem zwei bereits beschriebene Messmethoden, die direkte und indirekte Messung, kombiniert wurden. TI wurde direkt gemessen mittels Division des retrograden Flusses durch den antegraden Fluss durch die Trikuspidalklappe, die unabhängig voneinander mittels zweier MRT-Phasenkontrast Messungen bestimmt wurden. TI wurde indirekt errechnet aus dem Pulmonalarterien-Fluss und dem RV Schlagvolumen. Pulmonalarterien-Fluss wurde mittels MRT-Phasenkontrast gemessen. RV Schlagvolumen wurde gemessen mittels standard MRT multi-phases multi-schichten axialen cine Sequenzen.

Die Übereinstimmung der direkten und indirekten Messung wurde mittels Passing-Bablok Regression untersucht.

Ergebnisse: Es ergab sich kein signifikanter systematischer Fehler (intercept: 0,00). Der proportionale Fehler pro TI Einheit war weniger als 1% (Steigung: 1,008; 95% Konfidenzintervall: 0,87-1,18). Daher lag eine gemessene TI von beispielsweise 60% mit einer Wahrscheinlichkeit von 95% zwischen 52% und 71%. Entsprechend, lag eine gemessene TI von 10% mit einer Wahrscheinlichkeit von 95% zwischen 9% und 12%.

Schlussfolgerungen: Durch die Kombination der direkten und indirekten TI Messung kann die TI in einer konsistenten und klinisch relevanten Weise quantifiziert werden.

P19 Automatische Bestimmung des gesamten und segmentierten rechtsventrikulären Volumens aus MRT- Schnittbildern

D. Gabbert (1), A. Entenmann (1), F. Frettlöh (1), M. Jerosch-Herold (2), C. Hart (1), I. Voges (1), H.-H. Kramer (1), C. Rickers (1)

Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Kiel (1), Brigham and Women's Hospital, Harvard Medical School, Boston, USA (2)

Einleitung: Bei Patienten mit einer Fallot'schen Tetralogie ist das Monitoring des rechtsventrikulären (RV) Volumens im Langzeitverlauf sehr wichtig. Dabei wird dem RV-Ausflusstrakt (RVOT) eine besondere Bedeutung beigemessen. Die manuelle Bestimmung segmentaler RV-Volumina aus MRT-Aufnahmen ist ungenau und sehr zeitaufwendig.

Ziel: Entwicklung einer Software zur automatischen Konturerkennung des rechten Ventrikels.

Methodik: Bei 17 Patienten mit Fallot'scher Tetralogie kam eine selbst entwickelte Methode zur Bestimmung von RV-Volumina zur Anwendung. Mittels eines automatischen Konturerkennungsalgorithmus wurden Kurzachsen-Cine-Aufnahmen iterativ durch alle Schichten und Phasen untersucht. Nachträgliche Korrekturen waren möglich. Durch manuelles Setzen von anatomischen Fixpunkten war eine standardisierte Segmentierung des RVOT-Volumens möglich. Die Unterteilung wurde automatisch durch Trennungsebenen durchgeführt, welche durch die vorgegebenen Orientierungspunkte definiert waren.

Ergebnisse: Abhängig von der Qualität der Aufnahmen war die automatische Konturerkennung in der midventrikulären Region in bis zu 95% aller Bilder erfolgreich. Apexnah und im Bereich der Klappen-ebene waren manuelle Korrekturen notwendig. Bei allen Patienten konnten Zeit-Volumenkurven für den gesamten RV und den RVOT berechnet und graphisch dargestellt werden. Die Interobserver-variabilität betrug $4 \pm 3\%$.

Schlussfolgerungen: Die Anwendung dieser schnellen iterativen Konturerkennung erlaubte die Auswertung rechtsventrikulärer Volumina von Fallot-Patienten über den gesamten Herzzyklus, einschließlich der Bestimmung von Teilvolumina. Sie ist für den klinischen Routine-Einsatz vorbereitet.

P20 Herzfehlerspezifische Referenzwerte des rechten Ventrikels beim Hypoplastischen Linksherzsyndrom (HLHS)

C. Hart (1), E. Pardun (1), I. Voges (1), J. Hedderich (2), T. Hansen (1), H.-H. Kramer (1), C. Rickers (1)

Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie (1), Institut für medizinische Informatik und Statistik, Universität Kiel (2)

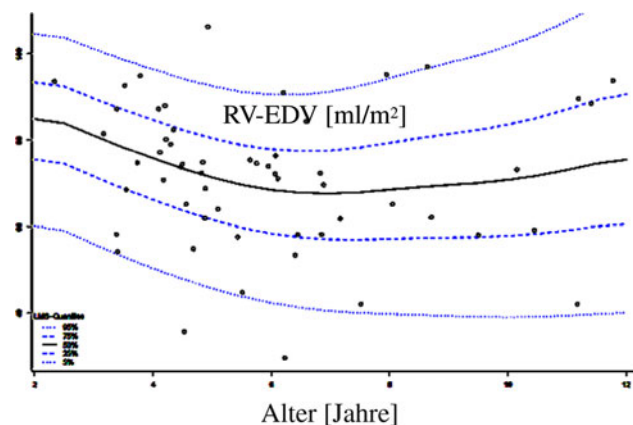
Einleitung: Der Vergleich kardialer Größen- und Funktionsparameter mit Referenzwerten Herzgesunder ist bei einer Reihe angeborener Herzfehler problematisch. Dies gilt besonders bei systemischem rechten Ventrikel (RV). Ziel unserer MRT-Studie war die Generierung volumetrischer Daten des RV bei Kindern mit HLHS.

Methodik: Die Studie umfasste alle Patienten mit klassischen HLHS nach Komplettierung der Fontan-Zirkulation, die seit 2005 mit einem standardisierten Protokoll untersucht wurden. Ausschlusskriterien waren bedeutsame Klappeninsuffizienzen oder Stenosen. Die Daten des RV wurden aus Kurzachsen-Cine-Aufnahmen (TR/TE/ $\alpha = 1,1/1,6/60; 240 \times 260$) mit spezifischer Software erhoben. Nach der LMS-Methode von Cole wurden Referenzperzentilen für die enddiastolischen (EDV) und endsystolischen (ESV) Volumina sowie die Ejektionsfraktion (EF) erstellt.

Ergebnisse: Die Größen- und Funktionsdaten des RV (MW \pm SD) von 59 Patienten ($6,4 \pm 2,9$ Jahre) finden sich in der Tabelle. Ein signifikanter Geschlechterunterschied zeigte sich nur bei der Muskelmasse (MM). Die Perzentilen für RV-EDV (Abb.), RV-ESV und RV-EF werden dargestellt.

RV-EDV ml/m ²	RV-ESV ml/m ²	RV-SV ml/m ²	RV-EF %	CI l/min	RV-MM g/m ²
72 ± 16	35 ± 12	39 ± 8	54 ± 8	$3,0 \pm 1,0$	77 ± 22

Schlussfolgerung: Diese erstmalig erhobenen Referenzwerte erlauben eine bessere Einschätzung der individuellen Größen- und Funktionsdaten des RV innerhalb des HLHS-Patientenkollektivs und können auch als Basisdaten für longitudinale Untersuchungen dienen.



P21

Neuer, submaximaler Belastungstest in der kardialen MR (CMR) - Erste Ergebnisse an gesunden Probanden

E. Steinlechner (1), S. Fratz (1), H. Rieger (1), C. Meierhofer (1), A. Hager (1), S. Martinoff (2), J. Hess (1), H. Stern (1)

Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler, Deutsches Herzzentrum München (1), Abteilung für Radiologie (2)

Methode: Zehn gesunde Probanden (Alter med. 25 Jahre) wurden mittels CMR und zweimal mittels Spiroergometrie (SPE) untersucht. Auf der MR-Liege wurde ein Gerüst mit einer losen Rolle montiert, über die ein Seil mit je einer Schlaufe für die Füße am Ende führte. Die submaximale Belastung wurde definiert als 144 Auf- und Abbewegungen der ausgestreckten Beine/min., wobei der Takt von einem elektronischen Metronom vorgegeben wurde. Mittels CMR wurden in Ruhe und unter Belastung enddiastolisches (EDV) und endsystolisches Volumen (ESV) des Linken Ventrikels (LV), Herzfrequenz (HF) und Blutdruck (RR) gemessen und daraus Ejektionsfraktion (EF) und Schlagvolumen (SV) abgeleitet. Mittels Flussmessung wurde das SV in der Aorta asc. und daraus der Herzzeitvolumenindex (CI) ermittelt.

In der SPE wurden 1. eine standardmäßige maximale Belastung am Fahrrad und 2. die submaximale Belastung im MR durchgeführt. Bei beiden Tests wurde die Sauerstoffaufnahme (VO₂), HF und RR gemessen.

Ergebnis: Die VO₂ während der SPE lag bei 40 ± 7 ml/kg/min, bei der submaximalen Belastung bei 9 ± 2 ml/kg/min. Mit der neuen Methode leisteten die Probanden im Mittel 24 ± 5% ihrer maximalen Belastbarkeit. Während des submaximalen Belastungstest stiegen HF, systolischer und diastolischer RR um 33 ± 10%, 14 ± 7% und 19 ± 10% an. EDV und ESV des LV verminderten sich um 5 ± 12% und 14 ± 18%. Die EF des LV stieg um 4 ± 7% an. Der CI, mit Phasenkontrastierung gemessen, stieg um 30 ± 10%.

Fazit: Die neue Methode ermöglicht es uns, einen submaximalen Belastungstest während der CMR durchzuführen. Somit können komplexe hämodynamische Messungen unter Belastung durchgeführt werden, ohne die Bildqualität durch die Bewegung sehr herabzusetzen.

Herzchirurgie

P22 – P30

P22

New four stage approach for high risk hypoplastic left heart syndrome

J. Photiadis, N. Sinzobahamvya, Ch. Haun, M. Schneider, E. Schindler, C. Arenz, P. Murin, V. Hraška, B. Asfour

Deutsches Kinderherzzentrum, Asklepios Klinik, Sankt Augustin

Background: With excellent results in stable neonates with hypoplastic left syndrome, there is a new focus on those, classified as not eligible for Norwood procedure (NP). We adopted bilateral pulmonary artery banding (BLB), followed by NP after stabilization and routinely performed Glenn and Fontan operation for those patients with contraindications for NP.

Methods: Between 1/2007 und 4/2011 10 consecutive patients undergoing BLB with a median age 9 days (range 5–29) and mean weight 2.6 ± 0.3 kg were retrospectively analyzed. Indication was prematurity (gestational age < 36 weeks, n = 6), Aristotle score (AS) ≥ 20 (6), low weight < 2,000 g (3), multiorgan failure with lactate acidosis (2), intracerebral bleeding (2), sepsis and necrotic enterocolitis (2), omphalozele (1), extreme hypoplasia of asc. aorta < 2 mm (1).

Results: Of ten BLB, there were three early deaths, two reached comprehensive stage 2, with one late death due to hypoxemia. All patients with AS < 20 and 3/6 of AS ≥ 20 survived until Glenn. Four were switched to NP and had successful Glenn, one is awaiting NP. Mean length of stay until discharge after NP was 153 ± 53 days (range 26–442). Cause of death was massive ICB, arrhythmia and hepatic failure.

Conclusion: The described four stage approach offers a very valuable therapeutic option in those neonates, who are no candidates for Norwoods procedures. Especially those with Aristoteles score < 20, could be stabilized until Glenn operation.

P23

Functional remodeling of floppy mitral valve in children with Marfan syndrome

E. M. Delmo Walter, H. Siniawski, T. Komoda, R. Hetzer

Department of Cardiothoracic and Vascular Surgery, Deutsches Herzzentrum Berlin

Objective: Surgical treatment of severe mitral regurgitation caused by a floppy mitral valve in patients with Marfan syndrome is challenging because the underlying connective tissue disease might influence the durability of surgical repair. The aim of this study is to determine the mid-term and long-term functional outcome of mitral valve repair for floppy mitral valves in children with Marfan syndrome.

Methods: Between 1997 and 2011, six Marfan children aged 5–15 years presented with severe mitral valve regurgitation with left ventricular dilatation. Intraoperative findings revealed enormously dilated annulus, enlarged anterior and posterior leaflets with prolapse

of the posterior leaflets caused by chordal elongation in three patients and chordal rupture in another three. Mitral repair using modified surgical repair techniques according to the presenting valve morphology was performed without using any prosthetic materials.

Results: There was neither morbidity nor mortality, nor any valve-related complications. The postoperative course was uneventful after each operation. On follow-up, there was either absent or minimal regurgitation except in one patient, who underwent a repeat mitral valve repair with concomitant ascending aortic root replacement 13 years after the initial repair. At a mean follow-up of 7.6 years, all patients were in NYHA class I or II, with improved functional capacity.

Conclusion: Mid-term and long-term outcome of functional remodeling of floppy mitral valve in Marfan children, accomplished by repair techniques without the use of any prosthetic materials, is durable and satisfactory. This suggests that the connective tissue defect does not compromise the results of mitral valve repair.

P24

Modified repair of interrupted aortic arch utilizing retroesophageal left subclavian artery based on a neonatal hybrid approach

K. Valeske (1), M. Müller (2), N. Hijeh (1), A. Böning (1), D. Schranz (3), H. Akintürk (1)

Kinderherzzentrum Giessen, Abteilung für Kinderherzchirurgie (1), Kinderherzzentrum Giessen, Abteilung für Anästhesie (2), Kinderherzzentrum Giessen, Abteilung für Kardiologie (3)

Objective: Interrupted aortic arch (IAA) combined with an aberrant right subclavian artery (ARSA) is frequently associated with a hypoplastic ascending aorta. Neonatal surgical therapy even possible carries a high risk particularly for aortic arch obstructions during the further follow-up.

Methods: We performed a modified reconstruction of the aortic arch utilizing the ARSA in a staged surgical approach. Corrective surgery was applied in infancy after postnatal bilateral pulmonary artery banding followed by percutaneous duct stenting.

Results: In three patients a novel arch reconstruction was successfully performed during complete biventricular repair. In a follow-up of 60–87 months the reconstructed aortic arch has grown without any signs of obstruction in all three patients.

Conclusion: Utilizing the ARSA for surgical aortic arch repair is a satisfactory solution, when postnatal borderline left heart obstruction associated with IAA and ARSA is postponed by an initial hybrid approach.

P25

Double switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries with criss-cross atrioventricular connection

S. Ovroutski, B. Peters, O. Miera, P. Ewert, F. Berger, R. Hetzer, M. Hübler

Deutsches Herzzentrum Berlin

Objective: Congenitally corrected transposition of the great arteries (CCTGA) associated with criss-cross AV connection and right ventricular hypoplasia is rare and surgical anatomical correction is mostly not possible. We report two successful cases of the double switch procedure for this complex cardiac morphology.

Methods: Two children [7 (I) and 11 (II) months of age with body weight of 6.3 and 7.5 kg, respectively] with CCTGA, large VSD and criss-cross AV connection underwent anatomic repair in 2010–2011 at our institution. Additional defects were severe obstruction of the left ventricular outflow tract (LVOTO) and straddling of the tricuspid valve (TV) in patient II and hypoplasia of the morphologic right ventricle in both. Both children underwent an arterial switch operation. VSD closure was performed by Mustard procedure in patient I and modified Senning repair in patient II for atrial rerouting for anatomic correction. LVOT-O resection and TV repair were performed additionally in patient II.

Results: The bypass time was 243 and 306 min and the aortic clamp time 153 and 214 min, respectively. Mechanical ventilation was necessary for 48 and 96 h with mild catecholamine support. Patient II developed transient renal failure, but recovered completely without dialysis therapy. The further postoperative course was uneventful in both with hospital discharge after 8 and 12 days. Patient II required a permanent pacemaker because of third degree AV block. During the short-term follow-up the left ventricular ejection fraction was >60% and no mitral valve regurgitation was observed. The clinical condition of both children was very good.

Conclusion: The double switch operation can be used for patients with CCTGA and criss-cross AV connection and allows excellent anatomical correction.

P26

Herz-Operationen bei Patienten mit Trisomie 13 und Trisomie 18

R. Knies (1), U. Herberg (1), C. Bernhardt (1), D. Vlainic (1), B. Esmailzadeh (2), J. Breuer (1)

Kinderkardiologie (1), Herzchirurgie (2), Universitätsklinikum Bonn

Einleitung: Patienten mit Trisomie 18 und Trisomie 13 haben eine hohe Mortalität und Morbidität. Angeborene Herzfehler sind die am meisten gefundenen Fehlbildungen bei diesen Patienten und tragen in nicht unerheblichem Maß zur Mortalität bei. Herz-Operationen wurden bisher nur selten wegen der Komorbiditäten und der psychomotorischen Retardierung dieser Patienten durchgeführt. In den letzten Jahren führen einige kinder-kardiologische Zentren jedoch zunehmend häufiger Eingriffe bei diesen Patienten durch.

Patienten: Wir berichten von einem Patienten mit einem freien Trisomie 13-Mosaik und einem Malalignment VSD mit schmaler Pulmonalklappe, der im Alter von 3 Monaten eine Korrektur-Operation bekommen hat. Der Patient ist mittlerweile 1 Jahr alt und bedarf keiner kardialen Medikation.

Die zweite Patientin hat ein Edwards-Syndrom mit einem perimembranösem VSD, ASD und großem PDA. Bei der Patientin wurde im Alter von 3 Monaten bei zunehmender kardialer Insuffizienz durch Lungenüberflutung ein operativer Ductusverschluss mit Pulmonalisbanding durchgeführt. Die Patientin erhält eine milde antikongestive Therapie und ist mittlerweile 6 Monate alt.

Schlussfolgerung: In besonderen Fällen kann in enger Absprache mit Eltern eine palliative oder korrektive Herzoperation bei Kindern mit Trisomie 13 oder 18 mit einer anschließend zufriedenstellenden Lebensqualität durchgeführt werden. Insbesondere bei Vitien mit einem Links-Rechts-Shunt kann somit ein normalerweise frühes Einsetzen einer Lungengefäßobstruktion verhindert werden. Die zentralen Apnoen scheinen im Laufe der weiteren Entwicklung abzunehmen. Die Anbindung an eine ambulante häusliche Pflege sowie an eine ambulante Palliativeinrichtung ist empfehlenswert.

P27**Immediate right ventricle remodeling after implantation of fresh decellularized allografts for pulmonary valve replacement: 12 × 2 prospective MRI based observations**

Th. Breymann, S. Sarikouch, S. Cebotari, I. Tudorache, M. Ono, S. Schoof, A. Haverich, D. Boethig

Hannover Medical School

Background: Right ventricle remodelling after reconstruction of the right ventricular outflow tract by conduit implantation is common. The time required for this process is unclear. We compared pre- and early postoperative magnetic resonance imaging (MRI) results after pulmonary valve replacement with fresh decellularized pulmonary homografts (DPH).

Methods: Among 33 patients with DPHs in pulmonary position (consecutively implanted within the last 2.5 years), 12 had a pre- and postoperative standardised MRI examination. Mean patient age was 17.6 ± 11.9 years, range 5.5–50.9. 17% were female, 2/3 had tetralogy of Fallot, 1/3 pulmonary valve dysfunction. The postoperative exam took place 6–11 days after implantation. Focus was set on right ventricular end diastolic volume index (RVEDVi) development. The *U* test for unpaired samples was used to compare postoperative RVEDVi groups.

Results: 5 patients had exceeded the RVEDVi threshold recommended by Oosterhof (160 ml/m^2) with an average of $190 \pm 22 \text{ ml/m}^2$ (Large RV group); the others not ($137 \pm 8 \text{ ml/m}^2$, Small RV group). All patients re-turned into the normal range for RVEDVi values postoperatively, and all but one within the first 11 days after valve implantation. The mean postoperative RVEDVi's of the Small RV group were smaller 84 ml/m^2 versus 103 ml/m^2 in the Large RV group. The difference was statistically significant ($p = 0.016$).

Conclusions: Right ventricular remodelling has been shown after an interval of <2 weeks after implantation of fresh decellularized pulmonary homografts. Although all patients reached the normal range of right ventricular dimensions postoperatively, those whose preoperative RVEDVi was below 160 ml/m^2 came closer to the average normal value.

P28**Primary correction of tetralogy of Fallot and pulmonary atresia with duct dependent circulation**

C. Arenz, J. Photiadis, N. Sinzobahamvya, B. Asfour, V. Hraska

German Paediatric Heart Centre, Sankt Augustin

Background: Treatment strategy of tetralogy of Fallot and pulmonary atresia (TOF/PA) with duct depended pulmonary circulation remains controversial. Two-stage approach with palliative shunting first to “promote” growth of pulmonary arteries, followed by correction with conduit is still predominantly used. The aim of the study was to analyze the policy of primary correction of TOF/PA without shunting.

Methods: Between 5/2005 and 12/2010, 131 consecutive patients <6 months of age, including 35 newborns, with TOF without MAPCA's underwent primary corrective surgery. 14 newborns had TOF/PA with duct depended pulmonary circulation. In this group of patients the median pulmonary arteries (PA's) diameter was 3 mm (from 2 to 4 mm).

Results: Apart from the correction of TOF in 11 patients the RVOT was reconstructed by direct anastomosis of mobilized PA's with right ventriculotomy; 1 patient had transannular patch and remaining 2

patients needed conduit. There was no early or late death. Patients showed adequate growth of PA's and reconstructed of RVOT as well. The length of ventilation and ICU stay was significantly longer ($p = 0.0062$ and 0.042), hospital stay was not significantly longer than in newborns with TOF correction, morbidity rate was low. Freedom from redo was 93% during current FU.

Conclusions: Primary correction of TOF/PA with duct-dependent pulmonary circulation can be performed safely and effectively in neonates with excellent mid-term outcome. Shunting is not necessary even if pulmonary artery diameter is between 2 and 3 mm. The capacity of pulmonary arteries is adequate for corrective operation, therefore one can avoid the risk of shunt related complications. Newly reconstructed outflow tract shows growth potential, which might decrease the high need for RVOT surgery typically seen in this group of patients if conduit is used.

P29**Rekonstruktion der Aortenklappe bei Kindern**

D. Aicher (1), H. El-Beyroui (1), A. Lindinger (2), H. Abdul-Khalik (2), H.-J. Schäfers (1)

Herz-, Thorax- und Gefäßchirurgie Universitätskliniken des Saarlandes Homburg/Saar (1), Abteilung für pädiatrische Kardiologie Universitätskliniken des Saarlandes Homburg/Saar (2)

Einleitung: Klappenassoziierte Komplikationen nach prothetischem Ersatz der Aortenklappe (AK) haben bei Kindern schwer kontrollierbare Langzeitfolgen. Die Rekonstruktion der Aortenklappe (AKR) könnte möglicherweise vorteilhaft sein.

Methodik: Von 10/1998 bis 4/2011 haben wir bei 56 Kindern (Alter 2 Monate–17 Jahre; Mittel 11 ± 5) eine AKR aufgrund Insuffizienz oder kombiniertem Aortenvitium durchgeführt. Bei 11 Kindern war zuvor eine Ballonvalvuloplastie durchgeführt worden, bei 2 Kindern eine offene Kommissurotomie. Die Klappenanatomie war bikuspid bei 7 Kindern, trikuspid bei 13 und unikuspid bei 36. Die AKR bestand aus Korrektur der einzelnen Taschen durch Plikation des freien Taschenrandes ($n = 21$), Vergrößerung der Tasche mit Perikard ($n = 36$) oder triangulärer Resektion bei verdickten Taschengewebe ($n = 6$). Bei Patienten mit Dilatation der Aortenwurzel bei Marfan-Syndrom, Loays-Dietz-Syndrom oder bikuspider AK wurde zusätzlich die Aortenwurzel remodelliert ($n = 9$).

Ergebnisse: Ein Kind mit hochgradig eingeschränkter LV-Funktion verstarb 5 Wochen postoperativ (Letalität $1/56 = 1,8\%$). Das Follow-up reicht von 2 bis 160 Monate (Mittel 56 ± 43). Sechs Kinder wurden reoperiert. Die Freiheit von Reoperation ist 88% nach 5 und 78% nach 10 Jahren. Bei 5 Kindern konnte die Klappe erneut rekonstruiert werden, bei einem wurde eine Ross-Operation durchgeführt. Die Freiheit von Klappenersatz ist 98% nach 5 und 10 Jahren. Keines der Kinder entwickelte während des Follow-ups eine Thrombembolie; Blutung oder Endokarditis.

Schlussfolgerung: Die AKR kann mit guten mittelfristigen Ergebnissen und niedrigen Raten von klappenassoziierten Komplikationen durchgeführt werden. Die AKR ist deshalb selbst bei komplexen Malformationen dem Ersatz der Klappe vor zu ziehen.

P30**Outcome of early correction of tetralogy of Fallot with complete atrioventricular septal defect**

M. Gross, R. Mair, E. Sames-Dolzer, G. Tulzer

Children's Heart Centre Linz, Austria

Tetralogy of Fallot (TOF) with complete atrioventricular septal defect (AVSD) is a complex cardiac malformation that requires early surgical treatment during infancy either by palliation (modified BT Shunt) or complete correction.

The aim of this study was to analyze our experience with early complete correction.

From 1995 to 2011 sixteen consecutive patients with TOF/AVSD underwent complete early correction. All patients had trisomy 21. Only two patients had received an earlier palliation. Median age at correction was 3 months (3 days–16.2 months, 4 newborns), with a median weight of 4.7 kg (2.3–8.0 kg). RVOT enlargement was carried out with a transannular patch (TAP) in six patients, in seven patients with a valved right ventricle to pulmonary artery (RV to PA) conduit, in three patients with pulmonary valvotomy and RVOT patch.

Early postoperative mortality (<28 days) was 4/16, one patient died 3 years later following a mitral valve replacement. All four patients that died early had a TAP (3 newborns), the other one had an additional unroofed coronary sinus. All patients with placement of a valved RV to PA conduit survived. From the surviving patients with TAP, one patient received a valved RV to PA conduit after 10 years, from the group with conduits a replacement was necessary in three patients after 5 months, 1.5 years and 4.8 years, respectively. Complete AV block requiring pacemaker occurred in two patients.

Early correction of TOF with AVSD has the advantage of early RV pressure unloading and normalization of saturation, but carries a significant early mortality and morbidity. Mortality seemed to be correlated with early age and the use of TAP. Placement of a valved RV to PA conduit at the time of correction might reduce mortality but requires reoperations during growth.

Interventionen

P31 – P39

P31

‘Fontan-Zirkulation’: Interventionelle Rekanalisation der LPA 13 Jahre nach iatrogenem Verschluss

S. Schoof, A. Wessel, H. Bertram

Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin, Medizinische Hochschule Hannover

Fallbericht: Bei einem 14 jährigen Jungen mit PA, großem VSD, MGA und I-SVC erfolgte im Alter von 11 Monaten eine bicavale, bilaterale obere CPA, wobei es postoperativ zu einem vollständigen Verschluss der I-SVC und sekundär des zentralen Anteils der LPA kam. Im Alter von 7 Jahren wurde der Anschluss der unteren Hohlvene an die rechte Lungenarterie als funktionelle TCPA durchgeführt. Im Verlauf zeigte sich eine deutlich red. körperliche Belastbarkeit, die auf ein Asthma bronchiale zurückgeführt wurde. Der Patient stellte sich 7 Jahre nach der ‘Fontan’-Kompletierung erstmalig in unserer Klinik vor. Es bestätigte sich der Verschluss der LPA und der I-SVC bei ausgeprägter Dilatation der RPA. Periphere Anteile der LPA wurden über aorto-pulmonale Kollateralen perfundiert. Es gelang eine interventionelle Rekanalisation der LPA mit komplexer Ballonangioplastie der Lappenarterien und Stentangioplastie der zentralen LPA (10 mm Ballon). 6 Wochen später erfolgte planmäßig eine Re-Angioplastie mit Implantation eines zweiten Stents proximal in Teleskoptechnik (15 mm Ballon). Weitere 6 Monate später zeigte sich eine deutlich gebesserte Belastbarkeit des Patienten. Die Kontrollangiographie dokumentierte die fortbestehende präferentielle Perfusion der RPA, das linksseitige periphere pulmonalarterielle Gefäßsystem war gegenüber dem Initialbefund 6 Monaten zuvor deutlich gewachsen, es bestanden keinerlei messbare Gradienten im Bereich der Stents und des peripheren linksseitigen PA-Systems. **Schlussfolgerung:** Iatrogen bedingte Gefäßverschlüsse (insbesondere auch im Niederdrucksystem) sollten grundsätzlich einer interventionellen Rekanalisation zugeführt werden, um langfristige Folgeschäden zu vermeiden. Die individuelle Anatomie kann dabei eine mehrzeitige Interventionsstrategie erforderlich machen, womit in erfahrenen Zentren auch nach mehr als 10 Jahre nach Gefäßverschluss eine erfolgreiche und dauerhafte Rekanalisation möglich ist.

P32

Closure of defects in congenital heart disease with Amplatzer Occluders beyond their originally intended indications

A. Moysich, P. Ewert, B. Peters, O. Miera, S. Ovroutski, F. Berger

Department of Congenital Heart Disease/Pediatric Cardiology, Deutsches Herzzentrum Berlin

Out of more than 1,800 Amplatzer Occluder implantations at our institution, 45 occluders were placed in other sites than those the devices were manufactured for. Amplatzer Septal Occluder (ASO), muscular VSD Occluder (AVO), Duct Occluder (ADO) and Vascular Plugs (AVP) were used for closures outside of its actual indication area. This retrospective study will investigate the effectiveness of these closure devices at atypical localizations.

In total, 16 ASO, 14 AVO, 9 ADO and 6 AVP were selected for closure in different localisations after angiographic or echocardiographic documentation, depending on the size, location and morphology of the defect or lesion. Different occluders were also implanted in the same anatomical region, e.g. vertebral or hepatic veins with an orifice to the left atrium were closed with ASO, AVO and ADO in different cases, just as atrial bleeders after Fontan procedure.

In one case, severe haemolysis occurred after ASO implantation in tricuspid valve position in a patient with univentricular circulation. In all other cases, a sufficient occlusion was documented.

In conclusion, Amplatzer Occluder are suitable beyond their specific indication area for the closure of shunt-connections, leaks and vessels. The selection of the device is determined by the morphology of the defect, whereas the ASO was often chosen for larger lesions, as the AVO and ADO for tubular defects. In cases with high pressure gradients over window-like defects, the risk of haemolysis exists in rare cases.

P33

Rashkind-Manöver: zwei Ballon-Septostomie-Katheter im klinischen Vergleich

A. Moysich, B. Opgen-Rhein, G. Haverkämper, S. Herrmann, F. Berger

Klinik für Pädiatrie m. S. Pädiatrie, Charité, Universitätsmedizin Berlin

Die Ballonatrioseptostomie nach Rashkind (BAS) ist mittlerweile eine Intervention, die unter Echokardiographiekontrolle auf der Intensivstation durchgeführt wird. Zwei verschiedene Katheter, der Atrioseptostomiekatheeter Z-5™ der Fa. NuMED, Cornwall, Canada und der Rashkind Septostomie-Ballonkatheter der Fa. Medtronic, Minneapolis, USA standen uns für diese retrospektive Studie zur Verfügung.

In den vergangenen zwei Jahren wurden in unserer Klinik insgesamt 22 BAS bei Neugeborenen mit Transposition der großen Arterien durchgeführt (Geburtsgewicht von 2490 bis 4200g). Alle BAS wurden unter echokardiographischer Kontrolle via Vena umbilicalis durchgeführt. Bei Problemen der Sondierung der Nabelvene, der Passage des Ductus venosus oder des atrialen Septums wurde sekundär der Gefäßzugang über die Vena femoralis gewählt. Beide Katheter passen durch eine 6 Fr Schleuse und haben ein Ballonvolumen von 2 ml.

Im retrospektiven Vergleich wurde bei insg. 10 Neonaten (Geburtsgewicht median 3360g) der Medtronic-Katheter benutzt, bei 12 Kindern (Geburtsgewicht median 3440g) der NuMED-Katheter. In der ersten Gruppe war die Sondierung des Foramen ovale in allen Fällen primär via Vena umbilicalis erfolgreich, in der zweiten Gruppe musste bei drei von 12 Kindern sekundär der Zugang über die Vena femoralis gewählt werden (25%).

Im Vergleich zum Rashkind-Katheter der Fa. NuMED ist der Katheter der Fa. Medtronic endgeschlossen, hat eine weiche, runde Spitze und einen gebogenen Schaft, der sehr flexibel ist und sich über 90° biegen lässt. Durch diese Eigenschaften scheint er für die Passage des Ductus venosus und Sondierung des Foramen ovale bei dem Zugang über die Vena umbilicalis besser geeignet zu sein.

P34

Ist eine Stentimplantation bei Patienten mit Fallot'scher Tetralogie und peripheren Pulmonalstenosen hilfreich, um das Ausmaß der Pulmonalinsuffizienz zu verringern?

F. Degener (1), K. T. Laser (1), N. A. Haas (1), W. Matthies (1), E. Sandica (2), H. Körperich (3), D. Kececioğlu (1)

Klinik für Angeborene Herzfehler/Kinderkardiologie (1), Department für die Chirurgie angeborener Herzfehler (2), Institut für Radiologie, Nuklearmedizin und molekulare Bildgebung, Herz- und Diabeteszentrum NRW, Bad Oeynhausen (3)

Einleitung: Einen wesentlichen Einfluss bei der Bewertung von Patienten mit Fallot'scher Tetralogie (TOF) stellt das Ausmaß der Pulmonalinsuffizienz (PI) und dadurch die Größe des rechten Ventrikels (RV) dar. Unklar ist, ob eine interventionelle Therapie von Abgangsstenosen der rechten (RPA) oder linken Pulmonalarterie (LPA) dies positiv beeinflusst.

Methoden: Retrospektive Analyse des indizierten rechtsventrikulären enddiastolischen Volumens (RV-EDV) und des indizierten Regurgitationsvolumens über der Pulmonalklappe (PIvol) von 31 Patienten mit TOF. 16 Patienten (9 weiblich, Median 15 Jahre, RV-EDV $135,7 \pm 37,4$ ml/m², PIvol $19,1 \pm 14,3$ ml/m²) erhielten vor und nach Stentimplantation eine MRT-Untersuchung (mittlerer Abstand 1,5 Jahre). Als Vergleichsgruppe dienten 15 TOF-Patienten (9 weiblich, Median 12,5 Jahre, RV-EDV $126,5 \pm 21,8$ ml/m², PIvol $23,3 \pm 12,5$ ml/m²) ohne Stentimplantation.

Ergebnisse: Während bei den Patienten ohne Intervention das RV-EDV signifikant um 7,4% auf $135,8 \pm 23,8$ ml/m² ($p < 0,05$) zunahm, ohne signifikante Veränderung des PIvol, kam es bei den Patienten mit Intervention zu einer geringen, wenngleich statistisch nicht signifikanten Reduktion des RV-Volumens (auf $134,34 \pm 29,9$ ml/m²) und Abnahme der PI auf $15,2 \pm 19,5$ ml/m². **Schlussfolgerung:** TOF-Patienten mit bedeutsamer PI und Abgangsstenosen der Pulmonaläste profitieren bereits nach kurzer Zeit von therapeutischer Stentimplantation. Somit kann diese Therapieoption wahrscheinlich die Zunahme der RV-Dilatation verlangsamen und gegebenenfalls einen Klappenersatz aufschieben.

P35

Interventional closure of muscular VSDs at a young age

P. Zartner, D. Savidou, M. Kästner, W. Wiebe, M. Schneider

Kardiologie Deutsches Kinderherzzentrum, Sankt Augustin

Purpose: The presence of muscular ventricular septal defects (mVSD) may pose an high circulatory burden in young patients. Surgical closure is difficult because of the multilayer structure of these malformations. We present the course of 13 patients (age 10 days–7.3 years, median 9 months; bodyweight 2.2 and 18 kg (median 8.7 kg) undergoing transcatheter closure of such defects.

Method: All closures were assisted by transesophageal echo guidance. Entrance sites and routes of delivery were chosen according to the anatomic presentation of the defect. For transvascular closure of five singular and eight multiple mVSD five Amplatzer PDA II occluder, six Amplatzer VSD occluder and four Amplatzer vascular plugs IV were used. Follow-up time ranges from 23 days to 2.8 years (mean 1.2 years).

Results: Three defects were observed closed immediately. Nine mVSD showed a residual shunt immediately after the implantation procedure, which further reduced during follow-up in all patients. In

one patient a second defect opened up after closure of one defect and was closed in a second attempt. Two intra-procedural complications occurred. A sudden complete AV-Block led to transcatheter explanation of the device in one patient. This patient with a restrictive cardiomyopathy died during follow-up. In one patient on ECMO a left ventricular perforation with the device already in place had to be over sewn in an emergency operation.

Conclusion: With some of the newer devices available, which pass through smaller delivery sheaths of 4–6 F, interventional closure of mVSD has become a feasible option in the treatment of patents of all ages and a bodyweight from 2.2 kg on, who present with elevated right ventricular pressures and high shunt volume. The procedure is challenging in newborns and infants and severe complications may occur.

P36

Atriale Interventionen bei Spätkomplikationen nach Vorhofumkehroperation bei Transposition der großen Arterien

P. Flosdorff, P. Suchowerskyj, F. Wild, F.-T. Riede, I. Dähnert

Herzzentrum Leipzig, Klinik für Kinderkardiologie, Universität Leipzig

Zu den typischen Spätkomplikationen nach Mustard- und Senning-Korrektur gehören interatriale Defekte und Stenosen/Verschlüsse im Bereich des systemvenösen oder pulmonalvenösen Tunnels. Neben der langen atrialen Nahtreihe mit Narbenbildung erhöht die Notwendigkeit transvenöser Elektroden bei Herzrhythmusstörungen durch Thrombenbildung oder Adhäsion die Obstruktionsgefahr.

Berichtet wird über 56 atriale Interventionen bei 30 Patienten, die im Zeitraum von 2000–2011 behandelt wurden. Die Untersuchungen wurden unter transösophagealer Echokardiographie und Durchleuchtung durchgeführt. Dabei konnten bei 8 Patienten interatriale Restdefekte durch Septal/Duct Occluder oder covered Stents verschlossen werden. Bei 17 Patienten wurden systemvenöse oder pulmonalvenöse Tunnelstenosen durch 22 Stentimplantationen erfolgreich behandelt. Bei 3 der 17 Patienten musste zunächst der Verschluss über Draht oder Transeptalnadel wiedereröffnet werden. Bei 9 Patienten mussten vor Stentimplantation teilweise adhäsierete Schrittmacherkabel vollständig oder partiell entfernt werden. Bei 3 Patienten konnten Elektroden nicht extrahiert werden bzw. Elektrodenreste nicht interventionell geborgen werden. Eine direkte Schrittmacher/ICD-Re-Implantation erfolgte in gleicher Sitzung interdisziplinär bei 6 Patienten.

Der Median der Nachbeobachtungszeit lag bei 6,7 Jahren (0,7 bis 10,6).

Mittelfristig sind die Interventionsergebnisse sehr gut ohne Restdefekte oder Re-Stenosen/Verschlüsse. Durch die Interventionen konnten risikoreiche Re-Operationen vermieden werden. Eine gute interdisziplinäre Zusammenarbeit (v.a. bei Elektrodenextraktion und Re-Implantation) und genaue Bildgebung hilft bei der Planung der Interventionen. So variiert die Lokalisation der interatrialen Defekte nach Vorhofumkehr-Operation stark und bedingt atypische Interventionsmanöver.

P37

Tierexperimentelle Stent-Implantation im Tracheobronchialsystem: Histologischer Vergleich zwischen beschichteten und unbeschichteten Stents

M. Sigler, J. Leyh, T. Quentin, T. Paul, O. Möller

Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin, Universität Göttingen

Hintergrund: Stenosen im Tracheobronchialsystem machen bei einigen Patienten die Implantation von Stents erforderlich. Im weiteren Verlauf sind Restenosen durch Gewebeproliferation ein bedeutendes klinisches Problem. Wir untersuchten im Tiermodell den Einsatz von Stents mit antiproliferativer Beschichtung im Vergleich zu unbeschichteten Stents.

Methoden: Insgesamt 30 Stents (Bx Sonic und Cypher Select, Johnson & Johnson, Cordis) wurden in Atemwege von New Zealand White Rabbits (Gewicht 3,1 bis 4,8 kg) implantiert. 6 unbeschichtete und 4 mit Sirolimus beschichtete Stents konnten histologisch und immunhistochemisch nach einer Implantationszeit von 12 Monaten ausgewertet werden.

Ergebnisse: Makroskopisch waren alle Stents unabhängig von der Beschichtung nur teilweise von weißlichen Gewebeproliferationen überwachsen. Histologisch fanden sich in den Proliferationen fibromuskuläre Zellen und reichlich faserreiche Extrazellulärmatrix. Die Entzündungsreaktionen waren bei allen Implantaten stark ausgeprägt. Bei beiden Stent-Typen fanden sich massive lymphozytäre Infiltrationen. Bei den Sirolimus-Stents war die Fremdkörperreaktion deutlich stärker ausgeprägt. Oberflächlich konnte auch im Bereich der Stents überwiegend respiratorisches Epithel nachgewiesen werden.

Schlussfolgerung: Histologisch konnten nach Implantation von Stents in das Tracheobronchialsystem von Kaninchen ähnliche Gewebereaktionen gesehen werden wie nach Stentimplantation in Blutgefäße. Entzündungsreaktionen waren vergleichsweise deutlich stärker ausgeprägt. Beschichtete und unbeschichtete Stents unterschieden sich nicht bezüglich der Gewebeproliferation, jedoch im Bezug auf die Art der Entzündungsreaktion.

P38

Improved endothelialisation on silicon oxide (SiOx) thin film: possible approach for stent coatings

A. Haidar (1), M. Martinez Miro (2), J. S. Lee (2), C. K. Akkan (2), S. Brück (2), K. Löw (1), C. Aktas (2), H. Abdul Khaliq (1)

Clinic for Paediatric cardiology, Saarland University Hospital, Homburg Saar (1), Leibnitz Institute for new materials (INM), University of Saarland, Saarbrücken (2)

In-stent stenosis and intima-proliferation are still limiting the use of stents in small vessels of pediatric patients. The aim of this study was to assess biocompatibility of a new coating approach in regard to cell response using neonatal human umbilical vein endothelial cells (HUVEC) and human umbilical vein smooth muscle cells (HUVSMC) in comparison to stainless steel surfaces.

Methods: Different oxygen/hexamethyldisiloxane (O₂/HMDSO) ratios were applied to deposit SiOx thin film on medical grade stainless steel by plasma enhanced chemical vapor deposition (PECVD). Detailed material characterization of SiOx films was performed using infrared (IR), Raman spectroscopy and ellipsometry method.

HUVEC and HUVSMC were seeded on conventional stainless steel with and without coating with a certain cell density. Then, fixation was done at different days according to standardized protocol. Actin filaments were stained using AlexaFluor555 phalloidin in order to analyze cell morphology and adhesion to the surface while

4',6-diamidino-2-phenylindole (DAPI) was used for nuclear count-staining. Cell proliferation was assessed using fluorescence microscopy, and cell counting was performed using special software.

Results: In contrast to the conventional stainless steel, SiO_x coated surfaces with high O₂ content improved significantly the adhesion and proliferation of endothelial cells ($p < 0.001$). On the other hand, proliferation of HUVSMC was rather reduced ($p < 0.01$).

Conclusion: It has been observed that the O₂ content in SiO_x thin-films is a key parameter, which enhances biocompatible properties. Such technique may be predisposed as an attractive coating approach of intravascular devices.

P39

Einheitliches Muster von Gewebereaktionen an Implantaten im Herz-Kreislauf-System

M. Sigler, T. Quentin, R. Foth, T. Paul

Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin, Universität Göttingen

Ziel: der aktuellen Studie war es, Gewebereaktionen zwischen den unterschiedlichen Implantat-Gruppen zu vergleichen.

Wir untersuchten Gewebereaktionen nach Implantation von Ductus- und Pulmonalis-Stents sowie von ASD-, VSD- und PDA-Okkludern in Tierversuchserien mit insgesamt 76 Tieren (Implantationszeit 1 Tag bis 9 Monate) sowie nach operativer Entfernung bei 46 Patienten (Implantationszeit 5 Tage bis 8 Jahre). Für die immunhistochemischen Untersuchungen wurde ein Set von Antikörpern verwendet, mit dessen Hilfe der Grad der Ausdifferenzierung des kontraktiven Apparates von glatten Muskelzellen beschrieben werden kann.

Ergebnisse: Regelmäßig wurden im Bereich der Implantate lokale Gewebeproliferationen gesehen. Histologisch bestand das Proliferationsgewebe aus proteoglykan- und kollagenreicher Extrazellulärmatrix mit überwiegend unregelmäßig angeordneten fibromuskulären Zellen. Immunhistochemisch konnte eine zeitabhängige Ausdifferenzierung des kontraktiven Apparates der Zellen demonstriert werden. Diese Reaktion war ebenso einheitlich wie die Entzündungsreaktionen in den neugebildeten Geweben, wobei in allen Fällen lymphozytäre Infiltrationen gesehen wurden. Eine Fremdkörperreaktion bestand jedoch fast ausschließlich im Bereich textiler Implantat-Bestandteile. Bei allen Gruppen konnten die an der Grenzfläche zum Blutstrom ausgebildeten Zellen als Endothelzellen identifiziert werden.

Schlussfolgerungen: In allen untersuchten Implantat-Gruppen kann die Ausbildung eines spezifischen Gefäß-Reparaturgewebes mit Proliferation fibromuskulärer Zellen sowie umgebender gefäßtypischer Extrazellulärmatrix beschrieben werden. Auch Entzündungsreaktionen und Re-Endothelialisierung zeigen ein vergleichbares Muster. Offenbar lösen Implantate im Herz-Kreislauf-System unabhängig von der Art des Implantates (Stent/Okkluder) histologisch und immunhistochemisch eine einheitliche Gewebereaktion aus.

Elektrophysiologie

P40 – P48

P40

Integriertes Telemonitoring über Herzschrittmacher bei kritischen Patienten mit atrialer Switch Operation

B. Nagel (1), M. Koestenberger (1), Th. Rehak (1), B. Heinzl (1), A. Gamillscheg (1), P. Zartner (2)

Klinische Abteilung für Pädiatrische Kardiologie, Medizinische Universität Graz, Austria (1), Pädiatrische Kardiologie, Asklepios Klinik, Deutsches Kinderherzzentrum, St. Augustin (2)

Hintergrund: Bei Mustard/Senning Pat. sind Rhythmusstörungen häufig und oft klinisch relevant. Eine retrospektive Analyse eines im Schrittmacher (SM) integrierten online Telemonitoring Systems soll dessen Stellenwert in der Therapie dieser Patientengruppe bewerten.

Methodik: Bei 10 Pat. mit TGA nach Senning/Mustard OP (Alter: 23,6 (12,9-32,6) J.; 3 w) wurde ein SM-System mit Home-Monitoring (HM) (Fa. Biotronik, Berlin) implantiert: DDD SM-System AVB±SSS ($n = 6$); CRT-System red. RV Fkt. bei AVB und SSS ($n = 3$); ICD/CRT-System red. RV Fkt. und Nachweis von VT's ($n = 1$). Die vom HM automatisch gesendeten Nachrichten bzgl. Routine Events (RE), bedeutsame Events (BE) sowie die Reaktionszeit und resultierenden therapeutischen Konsequenzen wurden analysiert.

Ergebnisse: Während der Follow-up (FU) Zeit von 150,1 (13,1-118) Wochen wurden insgesamt 105 RE (2,5/Woche) und 51 BE (1,2 BE/Woche) dokumentiert. Die Reaktionszeiten bis zum Lesen der Meldungen betragen 2,4 (0-4,5) Tage, die Zeit bis zur diagn. oder therap. Intervention i.R. eines FU 13,3 (1-31,8) Tage. BE waren VT's (2 Pat.), atriale Tachyk. (2 Pat.), deutl. VES (1 Pat.), Deaktivierung der autom. Reizschwellen-Messung (2 Pat.), Ventrikel Elektroden-Dysfkt. (1 Pat.). Therap. Interventionen waren overdrive pacing von Vorhofflattern (AF) ($n = 1$), elektr. Kardioversion von AF ($n = 2$), Betablocker-Therapie ($n = 2$) und Elektrodenwechsel ($n = 1$). Keiner der genannten Pat. hatte eine klin. Symptomatik zum Zeitpunkt des FU.

Diskussion: Ein automatisiertes und integriertes Überwachungssystem von ausgewählten Parametern bei gefährdeten SM-Patienten unterstützt die frühzeitige Erkennung von Rhythmusstörungen und erhöht die Sicherheit des SM-Systems.

P41

Blickdiagnose QT-Verlängerung mittels Phonokardiogramm?

M. Fischer, H. E. Ulmer, M. Gorenflo

Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Kinderheilkunde II - Pädiatrische Kardiologie/Angeborene Herzfehler, Universität Heidelberg

Einleitung: Der Verdacht auf das Vorliegen einer für das Long QT-Syndrom (LQTS) charakteristischen QT-Verlängerung kann bei nur leicht verlängerten QT-Werten im EKG schwierig sein. Untersucht wurde, inwieweit die simultane Registrierung eines Phonokardiogramms die Entscheidung zu einer weiteren, meist aufwändigen Abklärung der QT-Verlängerung erleichtert.

Methodik: Bei 100 Patienten im Kindes- und Jugendalter mit nach klinischen Kriterien/Genotypisierung diagnostiziertem LQTS (Alter $8,1 \pm 5,2$ J [0-16,9 J]) und 100 Probanden ($6,5 \pm 4,7$ J [0-17,3 J]) Vergleich zwischen

T-Wellen-Ende und Beginn des 2. Herztons (HT) im Phonokardiogramm. Einteilung in 3 Kategorien: T-Wellen-Ende 1) vor Beginn des 2. HT, 2) zeitgleich mit Beginn des 2. HT oder 3) nach Beginn des 2. HT.

Ergebnisse:

T-Wellen-Ende...	Patienten	Probanden	P
Vor Beginn des 2. HT	3	67	< .0001
Zeitgl. mit Beginn des 2. HT	45	31	
Nach Beginn des 2. HT	52	2	

Schlussfolgerung: Ein Ende der T-Welle des Elektrokardiogramms zeitlich nach dem Beginn des 2. Herztons im Phonokardiogramm erweckt den dringenden Verdacht auf das Vorliegen eines LQTS. Dieser Verdacht bestätigte sich bei den vorliegenden Untersuchungen letztlich in mehr als der Hälfte der Fälle.

P42

Sotalol bei fötalen atrialen Tachyarrhythmien

M. W. Freund (1), L. B. vd Heijden (1), H. ter Heide (1), L. Pistorius (2), M. Oudijk (2)

Klinik für Kinderkardiologie (1) und Perinatalogie (2), Universitätsklinik UMC Utrecht, Niederlande

Zielsetzung: Untersuchung der Effektivität und der unerwünschter Wirkungen der primären Sotalolbehandlung (maternal oral) von Föten mit atrialen Tachyarrhythmien (ATs).

Methodik: 2004–2010 wurden 30 Föten mit ATs - AV-nodal (SVT) und Vorhofflattern (AF) - behandelt. Die Herzfrequenz, Anwesenheit von Hydrops, antiarrhythmische Therapie, Erfolgsrate und Dauer bis zur Konversion in Sinusrhythmus (SR), Wiederauftreten von ATs, unerwünschte Wirkungen, maternales QTc-Intervall und postnataler Verlauf wurden analysiert.

Ergebnisse: Bei 20 der 30 Föten fand sich eine SVT (HF 200–300/min) und in 10 eine AF (gemittelten ventrikulären Frequenz 205/min). Nicht-hydropsische Föten (n = 22) erhielten Sotalol als primäre Therapie. 6 der 8 hydropsischen Föten erhielten Sotalol und 2 erhielten Flecainid. Insgesamt wurden in 3 Fällen Digoxin und in 2 Flecainid zugefügt. 2 Mütter hatten ein QTc-Intervall >470 und <500 ms. Sotalol wurde kontinuierlich. 28/30 konvertierten antenatal in SR. Rückfälle in ATs fanden sich in 3 und wurden erfolgreich behandelt. In 2 nicht-hydropsischen Föten mit AF konnte unter Sotalol und Digoxin eine stabile HF-Kontrolle erreicht werden. Postnatal fand sich in 28 SR und in 2 AF und normofrequentem Kammerhythmus. Bei 10 Neonaten war eine Sotaloltherapie indiziert. Bei einem ehemals hydropsischen Patient wurde ein cerebraler Infarkt diagnostiziert, der nicht medikamentenrelatiert war.

Schlussfolgerungen: Sotalol ist als Primärtherapie von fötalen ATs aufgrund seiner hohen Erfolgsrate sehr gut geeignet. Die Konversionsrate betrug 100% für die SVTs. In 80% wurde ein SR und in 20% eine stabile Herzfrequenzkontrolle bei AF erreicht. Klinisch

bedeutet dies eine Erfolgsrate von 100%. Die Kombination von Flecainid ist sinnvoll. Kontinuieren der Medikation postnatal ist in 66% nicht erforderlich.

P44

A systems biology approach for a better use of intravenous amiodarone in children: the SIMON trial

S. Ramusovic (1), S. Läer (1), M. Sigler (2), T. Paul (2)

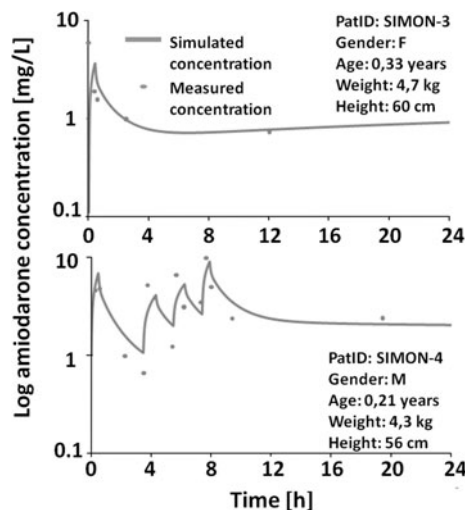
Department of Clinical Pharmacy and Pharmacotherapy, Heinrich-Heine-University, Duesseldorf (1), Department for Pediatric Cardiology and Intensive Care Medicine, Georg-August-University, Goettingen (2)

Background: There is a gap of knowledge on pediatric pharmacokinetics and dosing of amiodarone. Systems bio-logy [physiology based pharmacokinetics (PBPK)] may enable us to construct an age appropriate intravenous amiodarone dosing regimen.

Methods: A PBPK model was developed based on adult PK data and scaled to pediatric age groups. It was initially evaluated with sparse pediatric PK data from Saul et al. (2005). A prospective clinical trial envisioning 30 pediatric patients with postoperative tachyarrhythmias (0–18 years of age) was then initiated (SIMON-trial) to finally evaluate the kinetic data and also gather pharmacodynamic (PD) data for PK/PD correlations.

Results: For the patients analyzed so far the model was able to reflect plasma concentrations as illustrated for patients SIMON-3 and 4. There was no pronounced hypotensive effect detectable in this preliminary data set.

Conclusion: Over the age-range of patients enrolled so far the model was able to reflect the data. Evaluation of the remaining patients will add relevant knowledge for a safe and effective use of intravenous amiodarone in pediatric patients with postoperative arrhythmias.



P45 ICD-Implantation mittels extrakardialer Technik: Verlauf der Defibrillationsschwelle (DFT)

M. J. Müller (1), W. Ruschewski (2), K. Jung (3), U. Krause (1),
T. Paul (1), T. Kriebel (1)

Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin (1),
Kinderherzchirurgie (2), Medizinische Statistik (3)
Universitätsmedizin Göttingen

Hintergrund: Bisher sind die Erfahrungen in Bezug auf ICD-Implantationstechniken bei Kindern und Säuglingen begrenzt. Ein extrakardiales ICD-System stellt eine Alternative zu transvenösen ICD-Systemen oder epikardialen Patchelektroden dar. Wir analysierten den DFT-Verlauf bei unseren Patienten mit extrakardialem ICD-System. Methode: Bei 17 Patienten (n = 17) (mittleres Alter: $5,4 \pm 3,1$ [0,12–9,75] Jahre, mittlere Körpergröße: 108 ± 29 [41–141] cm) erfolgte unter Durchleuchtung die Platzierung einer transvenösen Schockelektrode subpleural entlang der 6. Rippe. Anschließend wurden mittels unterer Sternotomie bipolare steroid-behandelte Wahrnehmung- und Stimulationselektroden epikardial auf dem rechten Ventrikel positioniert. Das ICD-Aggregat wurde als “active can” im oberen Abdomen eingebracht. DFT-Bestimmungen erfolgten intraoperativ, nach 3 Monaten und bei stabiler DFT einmal jährlich.

Ergebnisse: Bei 17/17 Patienten konnte ein extrakardiales ICD-System mit einer intraoperativen DFT ≤ 15 [mittlere DFT: 11,2] Joule (J) implantiert werden. Akute Komplikationen waren bei 4 Patienten (Pleura-/Perikarderguss n = 3, Pneumothorax n = 1) auffällig. Bei einer mittleren Nachbeobachtungsdauer von $1,8 \pm 1,2$ [0,2–3,8] Jahren traten bei 4 Patienten adäquate Entladungen auf. Inadäquate Entladungen wurden nicht beobachtet. Es zeigte sich eine signifikante Korrelation zwischen der Körpergröße und der DFT. 3 ICD-Systeme mussten nach 0,3–2 [im Mittel: 1,05] Jahren aufgrund eines kritischen DFT-Anstieges (DFT > 20 J) revidiert werden.

Schlussfolgerung: Bei kleinen Patienten sind extrakardiale ICD-Systeme mit subpleuraler Elektrode zuverlässig und sicher. Regelmäßige DFT-Bestimmungen sind erforderlich, um eine ICD-Fehlfunktion frühzeitig zu erkennen.

P46 Erfolgreicher Einsatz der weltweit dünnsten bipolare Schrittmacher-Elektrode (SelectSecure) bei 46 Patienten mit Angeborenen Herzfehlern

B. Peters, O. Miera, P. Ewert, N. Nagdyman, S. Ovroutski, F. Berger
Deutsches Herzzentrum Berlin

Einleitung: Die Medtronic SelectSecure™ (Typ 3830) ist die weltweit dünnste bipolare Schrittmacherelektrode. Aufgrund des einzigartigen schlanken Designs und der speziellen Implantationstechnik erscheint ihr Einsatz für die transvenöse Schrittmacherversorgung bei Kindern und Patienten mit Angeborenen Herzfehlern (AHF) besonders geeignet.

Methoden: Die Implantation erfolgte unter Durchleuchtung via V. subclavia über steuerbare Schleusen (8.1Fr) oder längenadaptierte Attain Select II-Katheter (7.1Fr) bei < 20 kg KG; 42 Eingriffe erfolgten unter Sedierung, lediglich 6 in Intubationsnarkose.

Ergebnisse: 70 Elektroden wurden bei 46 Patienten implantiert. Das Patientenalter betrug im Median 12,8 Jahre (2,1–70 Jahre) und das Gewicht 53 kg (9,7–114 kg; 8 Pat. < 20 kg). 35 Pat. waren kardiochirurgisch voroperiert. Keine Komplikationen periprozedural, keine

Früh- oder Spätdislokationen. Im Follow up von im Median 505 Tagen (7–1651) war nur ein Elektrodenwechsel wegen Reizschwellenanstieg (3,75 V/0,4 ms) nach 619 Tagen erforderlich. Die Testergebnisse sind in der Tabelle aufgeführt:

	Implantation		Letzter Follow Up	
	Reizschwelle	Sensing	Reizschwelle	Sensing
Vorhof n = 42	0,7 ± 0,35 V (0,3–2,1)	3,0 ± 1,64 mV (1,4–10,0)	0,5 ± 0,26 V (0,25–1,25)	3,20 ± 2,13 mV (1,4–8,3)
Ventrikel n = 28	0,5 ± 0,22 V (0,25–1,3)	13,05 ± 6,92 mV (2,8–30,0)	0,88 ± 0,82 V (0,25–3,75)	15 ± 9,59 mV (4,5–31,4)

Schlussfolgerung: Die derzeit dünnste bipolare Elektrode ist hervorragend zur transvenösen Implantation bei Kindern und AHF-Patienten geeignet. Modifizierte Implantationstechniken erlauben den Einsatz auch bei sehr kleinen Venenverhältnissen. Der steuerbare Applikations-katheter ist bei komplexen anatomischen Verhältnissen hilfreich und ermöglicht alternative Stimulationsorte. Die mittelfristige Performance ist exzellent. Die einzigartige Zugfestigkeit und Resistenz gegen mechanischen Stress stellen weitere Vorteile für AHF-Patienten dar.

P47 RF ablation of Mahaim pathways in children and adolescents

R. A. Gebauer (1), C. Paech (1), P. Kubus (2), J. Janousek (2)

Department of Pediatric Cardiology, University of Leipzig, Heart
Center, Leipzig (1), Kardiocentrum and Cardiovascular Research
Center, University Hospital Motol, Prague, Czech Republik (2)

Background: Atriofascicular (Mahaim) pathways (MP) are a rare reason for supraventricular tachycardia in childhood. We analyzed results of RF ablation and further clinical course of patients with AV reentrant tachycardia due to MP.

Methods: Data from 18 consecutive patients from two centers aged 9.1–19.6 (median 14.9) years, who underwent RF ablation of a MP between 1998 and 2010 (follow-up median 14.1, range 0.2–50.6 months) were analyzed.

Results: MP was located at right lateral (9 patients) or posterolateral (9 patients) tricuspid annulus. Mapping was based on the finding of a specific Mahaim potential in 14/18 patients and/or on intermittent catheter-induced mechanical conduction block in the MP in 9/18 patients. Acute ablation success rate was 100%. Of the 18 patients with initially successful ablation, 4 patients had arrhythmia recurrence and 3 of them were successfully re-ablated carrying a total long-term ablation success rate of 94% (17/18 patients). The remaining patient is on antiarrhythmic medication. In 5/18 patients additional arrhythmogenic substrates were found: WPW syndrome in 2 patients, concealed atrioventricular pathway in 1 patient and AVNRT in 2 patients. All of these substrates were successfully ablated. Mean fluoroscopy time was 22.4 (range 5.9–64.3) min. There was one minor procedure-related complication, no major complications were observed.

Conclusions: Mapping of MP may be hampered by frequent mechanical conduction block. Ablation therapy is effective and incidence of MP recovery approaches figures reported for conventional right free wall pathways. (P.K. and J.J. supported by Research Project No MZOFNM2005 of University Hospital Motol, Prague, Czech Republic).

P48**Überschätzt PiCCO das globale enddiastolische Volumen bei Kindern? Neue Einblicke aus einem Tiermodell**

F. Schmidt (1), M. Böhne (1), L. Witt (2), H. Köditz (1), K. Seidemann

Klinik für pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin, Hannover (1), Klinik für Anästhesiologie und Intensivmedizin, Hannover (2)

Hintergrund: Der Volumenstatus spielt eine entscheidende Rolle in der intensivmedizinischen Therapie von Kindern nach kardiochirurgischen Eingriffen. Zahlreiche Studien an Erwachsenen zeigen, dass das globale enddiastolische Volumen (GEDV) die kardiale Vorlast besser als der zentral venöse Druck repräsentiert. In einem pädiatrischen Tiermodell verglichen wir die mit der trans-pulmonalen Thermodilution (PiCCO 3872 ·) und der neuartig eingeführten Ultraschall-dilutionsmethode (UDT) ermittelten GEDV.

Methode: Im Rahmen eines isovolumetrischen Hämodilutionsmodells erfolgten an 18 analgosedierten und ventilierten Schweinen (Gewicht 17 kg) Messungen des GEDV mittels PiCCO und UDT. Diese wurden mit linearer Regression und Bland-Altman-Analyse verglichen.

Ergebnis: GEDVPiCCO war im Vergleich zu GEDVUDT fast doppelt so groß ($GEDVUDT = 0.48 \cdot GEDVPiCCO + 23.1$). Der Unterschied zwischen beiden GEDV nahm mit steigenden Volumina zu und beträgt im Mittel 66,7%.

Schlussfolgerung: Beide Methoden unterscheiden sich signifikant in der Bestimmung des GEDV. Dieser Unterschied kann in den unterschiedlichen Berechnungsalgorithmen oder Indikatoren (Kälte vs. NaCl 0,9%) begründet sein. Ein Vergleich der bisher publizierten Referenzwerte für GEDVPiCCO (ca. 420 ml/m²) bei Kindern mit den aus biplaner angiographischer Ventrikulometrie bzw. MRT abgeleiteten GEDV (ca. 180–200 ml/m²) läßt eine deutliche Überschätzung des anatomischen Volumens durch PiCCO vermuten. Das GEDVUDT läge hiernach im zu erwartenden physiologischen Bereich. Weitere Studien sind notwendig, um diese Ergebnisse mit den exakten anatomischen Volumina bei Kindern zu vergleichen und die Bedeutung des GEDV als Vorlastparameter für die kinder-kardiologische Intensivmedizin zu ermitteln.

Intensivmedizin**P49 – P54****P49****Überwachung der regionalen Gewebeoxygenierung mittels Nah-Infrarot-Spektroskopie im frühpostoperativen Verlauf der Hemifontan Operation**

J. H. Hansen, C. Petko, S. Armbrust, O. Jung, J. Scheewe, H.-H. Kramer

Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie, Universitätsklinikum Schleswig–Holstein, Campus Kiel

Einleitung: Die Nah-Infrarot-Spektroskopie (NIRS) ermöglicht die kontinuierliche Überwachung der regionalen Gewebeoxygenierung. Wir evaluierten den Einsatz im postoperativen Verlauf nach Hemifontan Operation bei Patienten mit hypoplastischem Linksherzsyndrom.

Methoden: Die zerebrale (cSO₂) und somatische (sSO₂) Gewebeoxygenierung wurden für 48 Stunden registriert und mit Routineparametern der intensivmedizinischen Überwachung verglichen sowie Veränderungen in Abhängigkeit von postoperativen Komplikationen untersucht.

Ergebnisse: Daten von 20 Patienten wurden analysiert (OP-Alter 3.2 (1.9–10.0) Monate, OP-Gewicht 5.3 ± 1.0 kg). Komplikationen lagen in 7 Fällen vor (Pulmonalarterienthrombus: n = 4, Pneumothorax: n = 2, Reanimation: n = 1). Die cSO₂ stieg von $41 \pm 11\%$ frühpostoperativ auf $59 \pm 9\%$ an ($p < 0.001$). Die cSO₂ korrelierte mit dem arteriellen Sauerstoffpartialdruck (pO₂, r^2 : 0.205, $p < 0.001$) sowie der arteriellen (SaO₂, r^2 : 0.322, $p < 0.001$) und der zentral-venösen Sauerstoffsättigung (SvO₂, r^2 : 0.493, $p < 0.001$). Die cSO₂ und sSO₂ sowie SaO₂ und SvO₂ der ersten 4 postoperativen Stunden waren bei Patienten mit Komplikationen signifikant niedriger (cSO₂: $31 \pm 6\%$ vs. $47 \pm 8\%$, $p < 0.001$; sSO₂: $71 \pm 8\%$ vs. $83 \pm 11\%$, $p = 0.023$; SaO₂: $69 \pm 7\%$ vs. $77 \pm 7\%$, $p = 0.021$; SvO₂: $34 \pm 8\%$ vs. $51 \pm 13\%$, $p = 0.006$). In der logistischen Regression waren nur niedrigere cSO₂-Werte signifikant mit dem Auftreten von Komplikationen assoziiert (Odds Ratio 1.62 [1.02–2.60] pro Erniedrigung um 1%, $p = 0.043$).

Schlussfolgerungen: Die nicht-invasive Überwachung der regionalen Gewebeoxygenierung mit NIRS läßt kontinuierliche Rückschlüsse auf die globale Oxygenierung zu. Die zerebrale Oxygenierung im frühen postoperativen Verlauf ist zunächst erniedrigt. Niedrigere frühpostoperative cSO₂-Werte sind prädiktiv für das Vorliegen einer Komplikation.

P50**Oral sildenafil early after Fontan operation improves postoperative outcome**

S. Ovroutski, S. Behrbohm, O. Miera, B. Peters, P. Ewert, F. Berger
Deutsches Herzzentrum Berlin

Objective: Elevated pulmonary vascular resistance (PVR) is a risk factor for early Fontan failure. In recent years we applied oral sildenafil additionally to inhaled nitric oxide (NO) in an attempt to reduce PVR and improve outcome after extracardiac Fontan operation (ECFO).

Methods: A total of 140 patients underwent ECFO at our institution (1997–2011). Preoperative data were in median: age 4.5 years, weight 15 kg, oxygen saturation 82%, Hb 16.0 g/dl. Median selection values were mean PAP of 10 mmHg, Nakata index of 228 mm²/m² and lower lobe index of 143 mm²/m². NO was started early postoperatively if the mPAP was 16 mmHg or more. Two main groups [with inhaled NO (n = 50) or without (n = 90)] were comparatively analyzed and subgroups with oral sildenafil were added. Sildenafil was started on the first postoperative day in the last 15 consecutive patients, who required NO, and in 9 without inhaled NO.

Results: There were no differences in the preoperative data between the patients who required inhaled NO and those who did not. The total mortality was 9 patients (6.4%) and correlates with NO requirement (p < 0.001). Longer CPB duration (>1 h, n = 94) correlates with necessity of NO therapy (p = 0.006). Patients requiring NO had worst postoperative course with elevated mPAP 4, 24 and 48 h after surgery (median 14 vs. 12 mmHg, p < 0.001), prolonged ventilation (median 10 vs. 86 h, p < 0.001) and ICU stay (median 2 vs. 7 days, p < 0.001) and higher incidence of prolonged effusions (>10 days, p = 0.004). Patients who received sildenafil in addition to NO had lower incidence of prolonged effusions compared with isolated NO group (p = 0.002).

Conclusion: Necessity of inhaled NO remains a significant factor, indicating early Fontan failure. Prolonged CPB seems to increase the PVR with NO requirement. Additional use of oral sildenafil improves postoperative outcome and reduces the incidence of pleural effusions.

P51

Kinder-Notfall-Simulation: Evaluation einer neuen Lehrmethodik für die kinder-kardiologische Intensivmedizin

S. Pallivathukal, A. Lehner, R. Kozlik-Feldmann, H. Netz

Kinderkardiologie und pädiatrische Intensivmedizin, Universität München

Einleitung: Kardiopulmonale Notfallsituationen auf einer kinder-kardiologischen Intensivstation erfordern ein eingespieltes interdisziplinäres Team. Simulations-basierte Trainingskurse werden zunehmend in die klinische Ausbildung integriert um Teamkommunikation gezielt zu schulen. Im Rahmen der Etablierung eines solchen Simulationsprogramms führten wir eine Evaluation unserer Kursinhalte hinsichtlich Realitätsnähe, Nutzen als Ergänzung der Lehre und Anwendbarkeit der Erfahrungen im Alltag durch.

Methoden: Ein ehemaliger Operationssaal wurde in eine funktionsfähige pädiatrische Intensivstation umgerüstet, deren technisches Equipment dem realen Arbeitsplatz der Teilnehmer entsprach. Mit Hilfe eines Simulators konnte der kinder-kardiologische Notfall trainiert werden. Bei den Teilnehmern handelte es sich um Ärzte und Pflegekräfte der Abteilung. Im Anschluss einer Nachbesprechung wurden Evaluationsbögen ausgehändigt.

Ergebnisse: Insgesamt nahmen 44 Teilnehmer (22 Ärzte und 22 Pflegekräfte) in gemischten Teams mit vergleichbarer Berufserfahrung teil. 98,6% bewerteten folgende Punkte, Realitätsnähe des Falles, Simulationstraining als sinnvolle Ergänzung der Lehre und Anwendbarkeit der Erfahrung in die Praxis, mit über 8 von 10 Punkten (10 = sehr realistisch, sehr sinnvoll und absolut anwendbar). Es konnte kein signifikanter Unterschied zwischen Fachärzten und Ärzten oder Intensivfachpflegekräften und Pflegekräften gesehen werden (p = 0,132).

Zusammenfassung: Simulations-basierte Trainingskurse bieten eine realitätsnahe und praxisorientierte Plattform zur Verbesserung des Notfallmanagements auf einer kinder-kardiologischen Intensivstation.

P52

The impact of shunt type on palliative outcomes in neonates and infants with diminished pulmonary blood flow

C. Schnegg (1), P. von Samson (2), L. Tatge (1), G. C. Müller (1), U. Gottschalk (1), T. S. Mir (1), J. Weil (1), A. Dodge-Khatami (2)

Division of Congenital Cardiac Surgery (2) and Pediatric Cardiology (1), University Heart Center Hamburg, Hamburg

Background: We analysed early and intermediate outcomes in cyanotic neonates (n = 43) and infants (n = 26) requiring palliation with either a modified Blalock-Taussig shunt (MBTs) or a central aorto-pulmonary shunt (CAPs).

Methods: Between 1995 and 2009, 69 consecutive patients underwent a MBTs (n = 42) or a CAPs (n = 27) for tetralogy of Fallot (n = 21), pulmonary atresia (n = 25), severe pulmonary valve stenosis (n = 22), and two-stage repair of transposition of the great arteries (n = 1). The groups were similar with regards to age, weight, pulmonary artery diameter and preoperative saturations.

Results: Postoperative mortality was 3 after CAPs (11.1%) versus one after MBTs (2.4%; p = 0.0203). Shunt size/weight index was comparable for both groups. MBT shunts had shorter surgical times (p = 0.002), required less inotropes (inotropic index 103 ± 18 vs. 889 ± 199; p = 0.0069), less blood product transfusions (p = 0.01), and had shorter duration of ventilation (p = 0.026) and intensive care (ICU) stay (p = 0.042). Children with MBT shunts had higher saturations at hospital discharge (p = 0.018). Prior to complete repair, two patients with a CAPs and ten patients after MBTs needed balloon dilation of the pulmonary artery or stent implantation (p = 0.23). At the time of complete repair and shunt takedown, three MBTs patients needed surgical patch augmentation of the pulmonary artery.

Conclusions: The modified BT shunt is a safer and more expeditious operation. Patients require less inotropes, blood products, and ICU time, but may require more interventional therapy to treat pulmonary artery stenosis in the interval to complete repair. Surgical treatment of shunt-related pulmonary artery distortion may be addressed at the time of complete repair.

P53

Postoperative junctional ectopic tachycardia

R. A. Gebauer (1), C. Paech (1), B. Kolterer (1), M. Kostelka (2), I. Daehmert (1)

Department of Pediatric Cardiology (1), Department of Cardiac Surgery (2), Heart Center, University of Leipzig

Junctional ectopic tachycardia (JET) is a serious postoperative complication in pediatric cardiac surgery with a mortality rate reported up to 14%. In this study we evaluated the incidence, risk factors and outcome of this postoperative arrhythmia.

Methods: We analyzed retrospectively the data from 1,164 pediatric patients with congenital heart disease aged at the time of surgery (median 6.9; range 0–224 months) who underwent open cardiac surgery in our institution from 2006 to 2010.

Results: The incidence of junctional ectopic tachycardia was 2.7%. The patients with JET were significantly younger (median 0.25 vs. 1.04 years; p = 0.001). They had a longer cardiopulmonary bypass time (median 117.5 vs. 91 min; p = 0.001). In all of these patients the closure of ventricular septum defect was a part of contemporary cardiac surgery. Complete atrioventricular block (CAVB) after surgery was diagnosed in 32 patients (2.7%), 18 of them (56%)

developed postoperatively also a JET. In all of the patients with a combination of postoperative CAVB and JET the AV conduction in the postoperative course was restored spontaneously. There was no statistically significant difference in the mortality rate between patients with and without postoperative JET.

Conclusions: The incidence of junctional ectopic tachycardia was in our cohort low (2.7%). The patients with JET were younger and had a longer cardiopulmonary bypass time. In all patients with a combination of postoperative JET and CAVB the AV conduction was spontaneously recovered.

P54

Testung der Effektivität einer unipolaren Konfiguration für temporäre bipolare epikardiale Schrittmacherdrähte bei angeborenen Herzfehlern

B. Peters, S. Yilmaz, O. Miera, P. Ewert, F. Berger

Deutsches Herzzentrum Berlin

Einleitung: Die temporäre Implantation epikardialer Schrittmacherdrähte spielt heutzutage eine wichtige Rolle für die Diagnostik und Therapie postoperativer Arrhythmien nach Operation Angeborener Herzfehler (AHF). Heutzutage kommen überwiegend bipolare Herzdrähte zum Einsatz (z.B. Osypka TME4-68T). Bei Versagen der bipolaren Drähte könnte theoretisch eine unipolare Stimulation und Wahrnehmung noch möglich sein.

Methoden: Wir testeten die Hypothese bei 18 postoperativen AHF-Patienten (Alter 4.15 Monate, Gewicht 5.2 kg, Bypass-Zeit 65 min). Hierzu wurde jeweils nur einer der beiden Pole der bipolaren atrialen bzw. ventrikulären Elektrode als Kathode mit einem externen Schrittmacher (Pace 300, Osypka) verbunden. Als Anode wurde eine kutane Patch-Elektrode angeschlossen. Dies ermöglicht unipolar die doppelte Anzahl von Konfigurationen (A/B). Es wurden Wahrnehmung und Reizschwellen (Pulsbreite 0,5 ms) uni- und bipolar verglichen.

Ergebnisse: Die Testung erfolgte im Median 4.5 h nach OP. Die unipolare Wahrnehmung war atrial 120/180% (A/B) höher als bipolar (Median 1.2 ± 1.5 mV) und ventrikulär mit 20/23% nur dezent niedriger als bipolar (8.8 ± 5.1 m). Die unipolaren Reizschwellen waren atrial 46/68% höher als bipolar (2.4 ± 2.0 V) und ventrikulär 29/75% höher als bipolar (2.4 ± 2.7 V). Eine Stimulation war unipolar immer möglich. $3 \times$ trat bei max. Output Zwerchfellzucken auf (jeweils atrial) - allerdings erst 2.2-fach oberhalb der effektiven Reizschwelle.

Schlussfolgerung: Die Ergebnisse zeigen, dass eine unipolare Stimulation und Wahrnehmung mittels temporärer bipolarer epikardialer Elektroden effektiv möglich ist. Im Falle eines Versagens der bipolaren Konfiguration stellt dies eine einfach durchzuführende Notfallmaßnahme dar, die in solchen Fällen unbedingt erwogen werden sollte.

Freie Themen

P55 – P62

P55

Thrombozytenfunktionstestung zur Steuerung der Clopidogrel Medikation bei Hochrisikokindern mit angeborenem Herzfehler

C. A. Hanke (1), B. Stiller (1), L. Nakamura (2), J. Grohmann (1), B. Zieger (2)

Klinik für Angeborene Herzfehler und Pädiatrische Kardiologie (1), Klinik für Allgemeine Pädiatrie, Universitäts-Kinderklinik, Freiburg (2)

Einleitung: Thrombembolische Komplikationen sind im Säuglingsalter insbesondere bei shuntabhängiger univentrikulärer Zirkulation oder nach Stentversorgung trotz Thrombozytenfunktionshemmung mit ASS häufig. Dosisempfehlungen für Clopidogrel und Wirkungsprüfungen im Säuglingsalter sind noch unzureichend. Die Erwachsenenendosis ist mit 75 mg/d höher als die in der PICOLO-Studie geprüfte Säuglingsdosis (0,2 mg/kg/d). Sowohl ASS als auch Clopidogrel weisen ausserdem Nonresponder auf, die der standardisierten Gerinnungsdiagnostik entgehen.

Patienten und Methodik: Prospektive monozentrische prospektive Beobachtungsstudie bei 14 Kindern mit überwiegend komplexen Vitien (Alter median: 5, range 0.7 – 84 Monate; 9 m/5 w). Bei 4 Säuglingen waren unter ASS zuvor Shuntthrombosen aufgetreten. Wir messen seriell 7 Tage nach Beginn der Clopidogrelmedikation (0.2 mg/kg KG/d) die Thrombozytenfunktion nach Stimulation mit ADP (4 und 10 $\mu\text{mol/l}$), Ristocetin, Kollagen, ADP, Epinephrin und Arachidonsäure und steuern danach die Dosierung.

Ergebnisse: Die Kombination von 2–4 mg/kg ASS kombiniert mit 0.18–0.24 mg/kg/d Clopidogrel erbrachte bei 93% eine effektive Hemmung der Thrombozytenfunktion (ADP 4 $\mu\text{mol/l}$: median 38%, range 30–63%). Es gab keine Nonresponder. Im Nachbeobachtungszeitraum von im median 11 Monaten (1–30) traten weder thromboembolische noch klinisch relevante Blutungsereignisse auf.

Schlussfolgerung: Eine ausführliche Thrombozytenfunktionsdiagnostik gibt Sicherheit in der Dosierung und erleichtert die Steuerung der Langzeitbehandlung im Kindesalter. Unter Vorbehalt unserer kleinen Fallzahl war die Therapie mit Clopidogrel in der Dosierung von 0,2 mg/kg/d in Kombination mit ASS effektiv und sicher.

P56

Effect of medical treatment on plasma B-type natriuretic peptide levels and 6 min walking test in children with pulmonary hypertension

W. Knirsch, E. Häusermann, M. Fasnacht, O. Kretschmar

Division of Cardiology, University Children's Hospital, Zurich, Switzerland

Objective: To determine plasma B-type natriuretic peptide (BNP) levels and 6 min walking test in children with pulmonary artery hypertension (PAH) before and during medical treatment and its impact on follow up.

Methods: Twenty-nine pediatric patients at an age (mean \pm SD) of 8.2 ± 6.8 years (range 0.1–17 years) with pulmonary artery

hypertension were evaluated before and under medical treatment. Pulmonary hypertension was idiopathic ($n = 9$), or associated with congenital heart disease ($n = 20$). Patients were treated by standardised medications including Sildenafil, Bosentan, Ilomedin, and oxygen administration. Follow up under medical treatment was 1.7 ± 0.8 years (0.3–2.6).

Results: Patients with PAH showed a significant decrease of plasma BNP levels under medical treatment (mean BNP 791 pg/ml before vs. 279 pg/ml under treatment, $p < 0.05$). The 6 min walking test showed a mild increase (+4.7%) of walking distance (mean distance 525 m before vs. 550 m under treatment, $p = \text{n.s.}$).

Conclusions: In patients with pulmonary hypertension plasma BNP levels decrease significantly under medical treatment, which could not be determined by 6 min walking test. This effect of medical treatment on plasma BNP levels for patients with PAH highlights the usefulness of plasma BNP levels in addition to 6 min walking test as a valuable diagnostic tool during follow up.

P57

Developmental expression of δ -opioid receptors during maturation of the parasympathetic, sympathetic, and sensory innervations of the neonatal heart

S. A. Mousa (1), M. Shaqura (2), J. Schäper (2), S. Treskatsch (2), H. Habazettl (2), M. Schäfre (2), H. Abdul-Khalik (1)

Clinic for Pediatric Cardiology, Saarland University Hospital (1), Department of Anesthesiology and Intensive Care Medicine, Charité Berlin (2)

The structural im-maturation of neonatal heart may contribute to the postoperative morbidities. Little is known on the sensory innervations and developmental aspects of autonomic systems in neonatal heart. Therefore, we aimed to characterize target sites for opioids in neonatal rat heart intracardiac ganglia at postnatal day (P)1, P7 and adulthood (P56–P84).

Method: Rat heart atria were subjected to reverse-transcriptase polymerase chain reaction, Western blot, radioligand binding, and immunofluorescence confocal analysis of DORs with the neuronal markers vesicular acetylcholine transporter (VAcHT), tyrosine hydroxylase (TH), calcitonin gene-related peptide (CGRP), and substance P (SP).

Results: Our results demonstrated DOR mRNA, protein, and binding sites that gradually increased significantly from P1 toward adulthood. Immunofluorescence confocal microscopy showed DOR co-localized with VAcHT in large-diameter principal neurons, TH-immunoreactive (IR) small intensely fluorescent (SIF) catecholaminergic cells, and CGRP- or SP-IR afferent nerve terminals arborizing within intracardiac ganglia and atrial myocardium. Co-expression of DOR with VAcHT-IR neurons was observed from the first day of birth (P1). The density of nerve fibers in atrial myocardium co-expressing DORs with different neuronal markers increased from neonatal age toward adulthood.

Conclusion: the enhanced DOR expression parallel to the gradual maturation of cardiac parasympathetic, sympathetic, and sensory innervation of the heart suggests that the cardiac opioid receptor system is an important regulator of neonatal and adult heart function through the autonomic nervous system.

P58

ADMA—ein neuer Biomarker der Herzinsuffizienz bei Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler

A. Denecke (1,2), O. Tutarel (1), S. Bode-Böger (3), J. Martens-Lobenhoffer (3), G. Eden (2), J. Bauersachs (1), B. Schieffer (1), M. Westhoff-Bleck (1), J. T. Kielstein (2)

Klinik für Kardiologie und Angiologie, MHH (1), Klinik für Nieren- und Hochdruckerkrankungen MHH (2), Klinische Pharmakologie, Magdeburg (3)

Bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) ist das Risiko für die Entwicklung einer Herzinsuffizienz erhöht. Die Rolle von Biomarkern wie asymmetrisches Dimethylarginin (ADMA) als Indikatoren der Herzinsuffizienz wurde bisher nicht in dieser Patientengruppe untersucht. Wir untersuchten eine Korrelation zwischen ADMA und NT-proBNP, der echokardiographischen Bestimmung der Systemventrikelfunktion und der Spiroergometrie.

Methoden: Bei 97 EMAH Patienten wurden ADMA und NT-proBNP bestimmt und mit klinischem NYHA-Stadium, spiroergom. Parameter (VO₂, EQO₂, O₂-Puls) sowie der Systemventrikelfunktion verglichen.

Ergebnisse: Eine Bestimmung von ADMA erlaubte eine Unterscheidung zwischen NYHA > II und II ($0,55 \pm 0,10 \mu\text{mol/l}$ vs. $0,48 \pm 0,08 \mu\text{mol/l}$, $p = 0,007$) sowie NYHA I ($0,44 \pm 0,06 \mu\text{mol/l}$, $p < 0,001$). In unserer Patientengruppe war NT-proBNP erhöht bei Patienten mit NYHA Stadien > III. Beide Biomarker korrelierten mit erreichter Wattzahl ($r = -0,455$, $p < 0,001$ / $r = -0,384$, $p = 0,001$), peak VO₂ ($r = -0,438$, $p < 0,001$ / $r = -0,356$, $p = 0,002$) und VE/VO ($r = 0,455$, $p < 0,001$ / $r = -0,419$, $p < 0,001$). Echokardiographisch war die Systemfunktion bei 52 Patienten normal, bei 36 mäßig und bei 9 schwer eingeschränkt. ADMA korrelierte nicht mit diesen Schweregraden. Mit NT-proBNP ist es möglich eine schwer eingeschränkte ($1541 \pm 1834 \text{ pg/ml}$, $p < 0,001$) von einer normalen Ventrikelfunktion zu unterscheiden ($1541 \pm 1834 \text{ pg/ml}$, $p < 0,001$). Bei EMAH mit UV ist ADMA signifikant erhöht ($0,53 \pm 0,11 \mu\text{mol/l}$) im Vergleich zu den Patienten mit LV ($0,46 \pm 0,07 \mu\text{mol/l}$, $p = 0,08$), nicht aber im Vergleich zu RV ($0,50 \pm 0,09 \mu\text{mol/l}$).

Schlussfolgerung: ADMA scheint als Herzinsuffizienzmarker bei EMAH gleichwertig zum NT-proBNP zu sein.

P59

Matrixmetalloproteinase (MMP)-3: ein potentieller Biomarker bei Patienten mit systemischem rechten Ventrikel?

T. Rädle-Hurst, M. Hosse, C. Martin, H. Abdul-Khalik

Klinik für Pädiatrische Kardiologie, Universitätsklinikum des Saarlandes, Homburg/Saar

Hintergrund: NT-proBNP korreliert bei Patienten (Pat.) mit einem rechten Ventrikel (RV) in Systemposition nur schlecht mit systolischen Funktionsparametern und wird im Vergleich zu Pat. mit Linksherzinsuffizienz in geringeren Konzentrationen freigesetzt, was die Einschätzung einer ventrikulären Dysfunktion bei diesen Pat. erschwert.

Methodik: Bei 18 Pat. mit systemischem RV wurden daher echokardiographische Parameter und die Konzentrationen von NT-proBNP, MMP-2, MMP-3 und MMP-9 (Roche Diagnostics, Mannheim) im Serum bestimmt.

Ergebnisse: Die Konzentrationen von NT-proBNP, MMP-2, MMP-3 und MMP-9 lagen im Mittel bei $295,9 \pm 239,9$ pg/ml, $205,5 \pm 30,8$ ng/ml, $14,5 \pm 9,2$ ng/ml und $434,7 \pm 269,1$ ng/ml. NT-proBNP korrelierte invers mit der enddiastolischen und -systolischen Fläche des LV ($r = -0,55$; $p = 0,019$ bzw. $r = -0,43$; $p = 0,075$), während MMP-3 signifikant mit der enddiastolischen und -systolischen Fläche des RV ($r = 0,59$; $p = 0,01$ bzw. $r = 0,66$; $p = 0,003$), nicht jedoch der RV-EF assoziiert war. Es fand sich keine Korrelation von MMP-2 oder MMP-9 zu den berechneten Flächen des LV oder RV. Bei einer enddiastolischen RV-Fläche > 25 cm² betragen die MMP-3 Konzentrationen $18,6 \pm 8,2$ ng/ml im Vergleich zu $7,6 \pm 5,0$ ng/ml bei RV-Flächen < 25 cm² ($p = 0,006$).

Schlussfolgerung: MMP-3 Konzentrationen scheinen die Dilatation des systemischen RV widerzuspiegeln und könnten daher indirekt zum Monitoring der RV-Funktion herangezogen werden.

P60

Array-CGH basierte Identifikation von Aberrationen bei Patienten mit komplexen Phänotypen und Herzfehlern

A.-K. Arndt (1), E. Klopocki (2), R. Siebert (3), S. Mundlos (2), H.-H. Kramer (1), S. Klaassen (4), A. Caliebe (3)

Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie, Universität Kiel (1), Institut für medizinische Genetik, Charité, Berlin (2), Institut für Humangenetik, Universität Kiel (3), ECRC, Charité, Berlin, gefördert durch das Kompetenznetz für Angeborene Herzfehler (BMBF) (4)

Einleitung: Die Prävalenz angeborener Herzfehler (AHF) beträgt ca 1%. Neben Mutationen einzelner Gene spielen kausal chromosomale Aberrationen eine wichtige Rolle. Zur Identifikation neuer mit AHF assoziierter Genorte wurden klinische und experimentelle Daten von AHF Patienten mit komplexen Phänotypen, bei denen eine Array CGH-Untersuchung (aCGH) durchgeführt wurde, ausgewertet.

Methode und Ergebnisse: Array CGH wurde mittels verschiedener BAC- (36K) und Oligonucleotid- (44K, 105K, 180K, 244K) Plattformen durchgeführt. Bekannte Syndrome, die in Assoziation mit AHF auftreten, wurden ausgeschlossen. Bei 28 von 89 (32%) Patienten wurden chromosomale Veränderungen, die teilweise mittels unabhängiger Techniken wie FISH oder qPCR bestätigt wurden, gefunden. In 8 Fällen handelte es sich um eine de novo-Aberration, während in weiteren 8 Fällen die Aberration von einem Elternteil vererbt wurde. Die Größe der entdeckten Aberrationen lag zwischen 0,07 Mb und 151,8 Mb (Median 4 Mb). Drei chromosomale Regionen wurden bei mehr als einem Patienten nachgewiesen. Zwei Patienten mit CoA und LV-NonCompaction hatten eine überlappende Deletion in 1p36.33 (3,8 und 12,7 Mb), während 2 Patienten mit Ventrikelseptumdefekten in 5p15.33 eine Deletion von 4,2 und 4,4 Mb aufwiesen.

Schlussfolgerung: Bei fast einem Drittel der Patienten mit komplexen Phänotypen und AHF lassen sich mittels aCGH chromosomale Veränderung nachweisen. Die geringste Überlappung der Aberrationen bei diesen Patienten könnte die Lokalisation von Kandidatengen für diese AHF erleichtern.

P61

Functional null mutations in the gonosomal homologue gene TBL1Y associated with sporadic coarctation of the aorta

A. Tagariell, C. Breuer, S. Schmidt, A. Koch, A. Ruffer, S. Dittrich, H. Schneider, A. Winterpacht, H. Sticht, J. Dötsch, O. Toka

Universitätsklinikum Erlangen

Introduction: In patients with congenital heart defects, chromosomal anomalies are 100 times more frequent than in control subjects. Coarctation of the aorta can be detected in 15–20% of Ullrich-Turner syndrome patients; such patients are particularly valuable for elucidating genetic determinants of sporadic cases.

Methods: 4 gonosomal homologue gene pairs of interest were investigated in 83 patients with sporadic coarctation of the aorta by standard DNA sequencing, 3D modelling and RT-PCR and Western blot analyses of mutant RNA and protein to determine stability in transfected HEK293 cells.

Results: We identified two unreported missense mutations in Exon 8 (p.D69H) and 9 (p.R176W) of TBL1Y. Bioinformatic analysis and 3D modelling predicted that both mutations lead to TBL1Y loss of function. In Western blot and RT-PCR analyses of HEK293 cells transfected with a vector carrying the full-length TBL1Y (wild-type and mutant), we documented the predicted protein instability by showing protein decay for both mutant proteins.

Discussion: TBL1Y homologues (TBL1X and TBLR1) are involved in co-repressor machineries. They are required for transcriptional activation by transcription factors that involve CtBP1/2, which is involved in Notch signaling. Several studies have shown that Notch signalling is important for proper development of the left ventricular outflow tract. Our findings suggest an important role for TBL1Y in the genesis of sporadic coarctation of the aorta. Further investigation are needed and ongoing to elucidate the TBL1Y pathway.

P62

The revised GHENT CRITERIA improves diagnosis of Marfan Syndrome in childhood

V. Stark, L. Rosenow, S. Veldhoen, G. Müller, M. Bahhidai, J. Weil, Y. von Kodolitsch, T. S. Mir

Pediatric Cardiology and Cardiology at University Heart Center Hamburg

Introduction: Marfan syndrome (MFS) is a genetic disorder with multi-various clinical appearance. In most cases clinical diagnosis of MFS in children is not possible due to a lack of symptoms in early childhood. Since 1996 Ghent Criteria used to diagnose MFS. A revision was published in 2010. We present a retrospective analysis of pediatric patients diagnosed by the current and revised Ghent Criteria to evaluate the power of the revised version for the early diagnosis of MFS especially in childhood.

Methods: 144 patients were investigated with confirmed or assumed MFS. The mean age was 9.7 years (1 week–23 years). All patients were analysed with the current and the revised Ghent Criteria.

Results: 69 patients had confirmed MFS. In 46 patients (67%) the clinical diagnosis could be confirmed with both versions simultaneously. Other eight (12%) had a positive genetic analysis but could not

be diagnosed by Ghent Criteria. Three (4%) were detected earlier with the current and 12 (17%; $p < 0.05$) had the benefit of an earlier diagnosis with the revised criteria. The reason for being diagnosed earlier with the current Criteria was in all cases the presence of dural ectasia, a major criterion in the new variation. The revised Criteria allowed earlier diagnosis in 5 cases because of positive systemic manifestation while skeletal major criterion of the current Criteria would not be achieved. Another five patients did not have a third

system involved, which would be requested for diagnosis in the current version but had enough systemic involvement to achieve diagnosis in the revised version.

Conclusion: MFS in childhood is a particular challenge. The revised Ghent Criteria allows an earlier diagnosis. Apart from that it may be worth reassessing the value of dural ectasia in the revised Ghent criteria.

© Springer-Verlag 2011

Autorenregister

43. Jahrestagung der DGPK

Fettdruck: Erstautoren und Beiträge, in denen diese Erstautor sind

- Abdul-Khaliq, H.** V21, V22, **V23**, V31, P1, P29, P38, P57, P59
Aicher, D. P1, **P29**
Akintürk, H. V43, P12, P24
Akkan, C.K. P38
Aktas, C. V31, P38
Alexi-Meskishvili, V. V4
Ammar, S. V17
Apitz, C. **V39, V44**
Arenz, C. **V20**, V49, V50, P22, **P28**
Armbrust, S. P49
Arndt, A.-K. V21, **P60**
Arramraj, S.K. V11
Asfour, B. V6, V20, V49, V50, P22, P28
Aszyk, P. **V6**, V50
- Balling, G. V28
Banhidai, M. P62
Batinic, K. P13
Bauer, J. V43, V45, P12
Bauer, U. V21, V22, V23, P11
Bauersachs, J. V48, P58
Beck, C. **V7**, V10, V29, CR6
Beckmann, B.M. **V15**
Beerbaum, P. V24, V33
Behnke-Hall, K. V43, P12
Behrbohm, S. P50
Bening, C. **V32**
Berger, F. V3, V4, V5, V13, V16, V21, V26, P16, P25, P32, P33, P46, P50, P54, CR5
Bernet, V. P13
Bernhardt, C. P26
Bernitzki, S. **P9**
Bertram, H. V24, P31, **CR10**
Bhupathiraju, S. V11
Binder, W. CR8
Birnbauer, J. V15
Blaschczok, H. V6
Blohm, M. **P4**
Bobylev, D. CR10
Bode-Böger, S. P58
Boethig, D. **V24**, V48, P27
Böhne, M. P48
- Böning, A. P24
Breuer, C. P61, CR9
Breuer, J. P5, P26
Breymann, T. V24, **P27**
Bride, P. V39
Brockmeier, K. V46, P9
Brück, S. P38
Buchner, C. P17
Buheitel, G. CR7
Butter, C. CR5
- Caliebe, A. P60
Cebotari, S. P27
Cesna, S. V28
Cesnjevcar, R. V37, P6, P7
Cleuziou, J. V27
- Dähnert, I. V12, P14, P36, P53
Dalla-Pozza, R. V15
Dave, H. P13
DeGENER, F. **P34**
Deisenhofer, I. V17
Delmo Walter, E.M. **V51, P23**
Denecke, A. **P58**
Dilber, D. V9
Dimmeler, S. V45
Dittrich, S. V14, V21, V37, P6, P7, P61, CR9
Dodge-Khatami, A. P52
Dörrschuck, E. V31
Dötsch, J. P61
- Ebenebe, C.U. P43
Eberhard, M. CR8
Eden, G. P58
Eicken, A. **V9**, V28
El-Beyrouti, H. P29
Emmelheinz, M. V46
Entenmann, A. P19
Esmailzadeh, B. P26
Etoom, Y. V36
Ewert, P. V4, V5, **V13**, V14, V16, P25, P32, P46, P50, P54
- Faber, L. P3
Fakler, U. **V28**
Fasnacht, M. P56
Fichtner, S. V17
Fischer, M. P3, **P41**
Fleischer, O. V48
Flosdorff, P. **P36**
- Foth, R. P39
Fratz, S. V9, V35, **P17**, **P18**, P21
Frettlöh, F. P19
Freund, J.E. **CR4**
Freund, M.W. **P42**, CR4
Frey, M. V21, P11
Friedberg, M. V44
Fritsch, M. V1
Fritsch, P. **V1**
Funk, D. V40
- Gabbert, D.** P15, **P19**
Gamillscheg, A. V1, P40, CR1
Gawaz, M. V19
Gebauer, R.A. **P47, P53**
Gemmeke, K. CR7
Genz, T. V28
Geyer, S. V38
Gielen, S. V12
Glöckler, M. V37, **P6**, **P7**, CR9
Goldschmidt, A.J.W. V25
Gorenflo, M. P41
Görg, R. V10, **V41**, CR6
Gottschalk, U. P52
Govindapillai, S. V36
Gräber, S. V22
Gravenhorst, V. **V30**
Greil, G. V33
Greil, S. V15
Grohmann, E. CR2
Grohmann, J. P55
Gross, M. **P30**
Grosse-Wortmann, L. **V36**
- Haas, N.A.** V7, **V10**, **V29**, P34, **CR6**
Habazettl, H. P57
Haber, P. V42
Haeseler, K. CR3
Hager, A. V2, V9, V35, P8, P10, P21
Hahn, A. P12
Haidar, A. **P38**
Hamilton, R. V36
Hanke, C.A. **P55**
Hansen, J.H. **P49**
Hansen, T. P20
Hanslik, A. V8
Hansmann, G. **V38**
Happel, C.M. **V47**

- Hart, C.** V34, P15, P19, **P20**
Hartleif, S. **CR8**
 Hatch, J. P4
 Hatch, A. V30
 Hauffe, P. P2
 Haun, C. V6, V20, V49, V50, P22
 Häusermann, E. P56
 Haustein, M. V46
 Haverich, A. P27
 Haverkämper, G. P33
 Hedderich, J. P15, P20
 Heimann, B. V47
 Heinzl, B. V1, P40
 Hepp, V. V27
 Herberg, U. P5, P26
 Herrmann, S. P33
 Herterich, R. CR3
 Hescheler, J. V46
 Hess, J. V2, V9, V17, V28,
 V35, P8, P10, P17, P18, P21
Hessling, G. **V17, CR7**
 Hetzer, R. V4, V5, V16, V26,
 V51, P23, P25
 Hijeh, N. P24
 Hofbeck, M. V19, V42, CR8
 Hofer, A. CR2
 Hoffmann, S. P1
 Höller, T. P5
 Honjo, O. V44
Hörer, J. V9, **V27**, V28, P8
Hosse, M. **P1**, P59
 Hraška, V. ... V6, V20, V49, V50, P22, P28
Hübler, M. V4, **V5**, V26, P25
 Hug, M.I. P13
 Humpl, T. V44
 Hutter, A. V35

Ihlenburg, S. **V37**

 Jaishankar, S. V11
 Janousek, J. P14, P47
 Jerosch-Herold, M. V34, P19
 Jilek, C. V17
 Jung, K. P43, P45
 Jung, O. P49
 Jux, C. V39

 Kääb, S. V15
 Kanchi, V. V11
 Kästner, M. P35
Kaulitz, R. **V42**
 Kececioglu, D. V10, V29, V41,
 P2, P3, P34, CR6
 Kehrel, U. V25
 Kellenberger, C. V14, P13
 Kelter-Klöpping, A. V24
Kerst, G. **V19**
 Khalil, M. V46
 Kielstein, J.T. P58
Kienast, W. **CR3**
Kitzmüller, E. **V8**
 Klaassen, S. V21, P60
 Klein, J. P9
 Kleinmann, A. V15
 Klopocki, E. P60
 Knesewitsch, T. P18
Knies, R. **P26**
Knirsch, W. **V14, P13, P56**
 Koch, A. P6, P7, P61, CR9
 Kock, I. V39
 Köditz, H. P48
 Kolterer, B. P53
 Komoda, T. V51, P23
Koneti, N.R. **V11**
 Körperich, H. P2, P3, P34
 Kostelka, M. P14, P53
 Köstenberger, M. V1, P40, CR1
 Kozlik-Feldmann, R. P51
 Kramer, H.-H. V21, V34, P15,
 P19, P20, P49, P60
 Krause, U. P45
 Kretschmar, O. V14, P56
 Kreuder, J. V39
 Kreymborg, K. V39
 Kriebel, T. V18, P45
 Kubus, P. P47
 Kuehne, T. V33, P16
 Kühn, A. P17

 Läer, S. P44
 Lange, R. V27
Laser, K.T. V10, V29, **P2, P3**,
 P34, CR6
 Latal, B. P13
 Lee, J.S. P38
 Lehner, A. P51
Lesch, W. **P11**
 Lewin, M. V14
 Leyh, J. P37
 Li, J. V44
 Liamlahi, R. P13
 Lindinger, A. P29
Löffelbein, F. **V40**
 Lohrmann, S. CR10
 Löw, K. P38
 Lux, A. P11
Lyko, C. **V35**

 Maier, R. CR1
 Mair, R. P30
 Makki, M. P13
 Malcic, I. V9
 Mangege, H. V1
 Männer, J. V47
 Markl, M. V35
 Marsollek, I. V31
 Martens-Lobenhoffer, J. P58
 Martin, C. P59
 Martinez Miro, M. P38
 Martinoff, S. V35, P17, P18, P21
 Matthias, W. P34
 Mechtler, M. CR2
 Meierhofer, C. V35, P17, P18, P21
 Messroghli, D. P16
 Meyer, G.P. V48
 Michel-Behnke, I. V8, V39
Miera, O. V3, V4, V5, V13, **V26**,
 P25, P32, P46, P50, P54
 Mir, T.S. P52, P62
 Mlczoch, E. V8
 Möller, O. P37
 Moshonov, H. V36
 Motz, R. V14
Mousa, S.A. **P57**
Moysich, A. **P32, P33**
 Mueller, D. P17, P18
 Müller, G. P4, P52, P62
Müller, J. **V2, P8, P10**
 Müller, M. V43, P12, P24
Müller, M.J. **P45**
Müller-Mielitz, S. **V25**
 Mundlos, S. P60
 Muntean, W. V1
Murin, P. V49, **V50**, P22
 Murthy, S.K. V30

Nagdyman, N. V13, **V16**, P46
Nagel, B. V1, **P40**, CR1
 Nakamura, L. V40, P55
 Netz, H. V15, P51
 Nitsche, F.J. V41
 Nordmeyer, J. P16
Nordmeyer, S. **V3, V33, P16**
Norozi, K. **V38**
 Nuernberg, J. V14

 Obrecht, D. P4
 Ono, M. V48, P27, CR10
 Opgen-Rhein, B. P33
 Ortmaier, T. V47
 Osthaus, W.A. P48
 Oudijk, M. P42
Ovroutski, S. V3, **V4**, V5,
 V13, V26, **P25**, P32, P46, **P50**

 Paech, C. P47, P53
Pallivathukal, S. **P51**
 Pardun, E. V34, P15, P20
 Paul, T. V18, P37, P39, P43, P44, P45
 Penumatsa, R.R. V11
Peters, B. V3, V5, V13, V24, V26,
 P2, P25, P32, **P46**, P50, **P54, CR5**
Peters, F. **V49**
 Petko, C. P49
 Pfannkuche, K. V46
Photiadis, J. V20, V49, V50, **P22**, P28
Pickardt, T. **V21**, V22, V23
Pillekamp, F. **V46**
 Pistorius, L. P42
 Plouffe, B.D. V30
 Polanetz, R. V15
Poryo, M. **V22**
 Potapov, E. V26
Prandstetter, C. **CR2**
 Pringsheim, M. V27
 Prodan, Z. V27
 Purbojo, A. V37
Putzke, M. **P5**

 Quentin, T. P37, P39, P43

 Radkow, T. V37
Rädle-Hurst, T. P1, **P59**
Ramusovic, S. **P44**

Raschke, S.	P9	Schuler, G.	V12	Vahl, C.F.	V32
Redington, A.N.	V44	Schulz, W.	V10	Valeske, K.	V43, P12, P24
Reents, T.	V17	Schuster, T.	P18	Valverde, I.	V33
Rehak, T.	V1, P40, CR1	Seabrook, J.A.	V38	vd Heijden, L.B.	P42
Reinehr, T.	V1	Seidemann, K.	P48	Veith, M.	V31
Reumuth, G.	V16	Seitz, S.	CR9	Veldhoen, S.	P62
Rickers, C.	V34 , P15, P19, P20	Seizer, P.	V19	Verboon, M.	CR4
Riede, F.T.	V12 , P36	Seligmann, M.	P17, P18	Vlajnic, D.	P26
Rieger, H.	P17, P18, P21	Shaqura, M.	P57	Voges, I.	V34, P15 , P19, P20
Riesenkampf, E.	P16	Siebert, R.	P60	Vogt, M.	P17
Roentgen, P.	V48	Sigler, M.	P37, P39 , P44	von Gerlach, S.	V45
Rohder, M.	V3	Singer, D.	P4	von Gise, A.	V30
Rosenow, L.	P62	Siniawski, H.	V51, P23	von Kodolitsch, Y.	P62
Rüffer, A.	V37, P6, P7, P61	Sinzobahamvya, N.	V6, V20, V49, V50, P22, P28	von Rhein, M.	P13
Rupp, S.	V45	Sohn, C.	V4	von Samson, P.	P52
Ruschewski, W.	V18, P45	Specht, K.	P11	Walther, U.	V15
Sallmon, H.	V30	Sreeram, N.	V11	Wegner, P.	V34
Sames-Dolzer, E.	P30	Stark, V.	P62	Weig, H.-J.	V19
Samprec, J.	V27	Steinlechner, E.	P17, P21	Weil, J.	P52, P62
Sandica, E.	V29, V41, P34	Steinmetz, M.	V18	Weinzettel, R.	CR2
Sarikouch, S.	V24, P27	Stern, H.	V35, P17, P18, P21	Wennenmuth, G.	V31
Sasse, M.	P48	Sticht, H.	P61	Weretka, S.	V19
Sata, S.	V20	Stiller, B.	V21, V40, P55	Wessel, A.	V38, P31, P48, CR10
Savidou, D.	P35	Streble, J.	CR7	Westhoff-Bleck, M.	V48 , P58
Schäfers, H.-J.	P1, P29	Sturm, E.	V42	Wiebe, W.	P35
Schäfre, M.	P57	Suchowerskyj, P.	P36	Wiegand, G.	CR8
Schäper, J.	P57	Tagariell, A.	P61	Wild, F.	P36
Scheer, I.	P13	Tatge, L.	P52	Will, A.	CR5
Scheewe, J.	P49	ter Heide, H.	P42	Winterpacht, A.	P61
Schieffer, B.	V48, P58	Thamer, A.	V22	Witt, L.	P48
Schindler, E.	V20, V49, P22	Thiel, Ch.	V50	Wolf, N.	P14
Schmidt, F.	P48	Thommes, J.	V47	Wu, J.	V17
Schmidt, S.	P61	Thrane, L.	V47	Yassin, A.	V38
Schmitz, A.	P13	Thul, J.	V43, P12	Yelbuz, T.M.	V47
Schnegg, C.	P52	Toka, O.	V21, P61, CR9	Yilmaz, S.	P54
Schneider, E.P.	V35	Treskatsch, S.	P57	Yoo, S.J.	V36
Schneider, H.	P61	Tudorache, I.	P27	Zamanian, R.T.	V30
Schneider, H.E.	V18 , P43	Tulzer, G.	P30, CR2	Zartner, P.	P35 , P40
Schneider, M.	V6, V49, P22, P35	Tutarel, O.	V48, P58	Zeiher, A.M.	V45
Scholz, W.	CR6	Uges, G.	P3	Zeilinger, S.	CR2
Schoof, S.	P27, P31 , CR10	Ulmer, H.E.	P41	Zhu, P.	V17
Schranz, D.	V39, V43, V45, P12, P24	Uribe, S.	V33	Zieger, B.	V40, P55
Schreiber, C.	V27	Utens, E.M.W.J.	P11	zu Knyphausen, E.	V41
Schreieck, J.	V19				
Schroer, Chr.	CR4				
Schubert, S.	V13, V21				
Schuh, C.	V31				